

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1921

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

René RAMIJEAN

Né le 11 novembre 1890, à Coutances (Manche)

Chevalier de la Légion d'honneur

Ancien externe des Hôpitaux

Diplômé de l'École de Puériculture de la Faculté de Médecine

LA LEONTIASIS OSSEA

Président : M. NOBÉCOURT, Professeur.

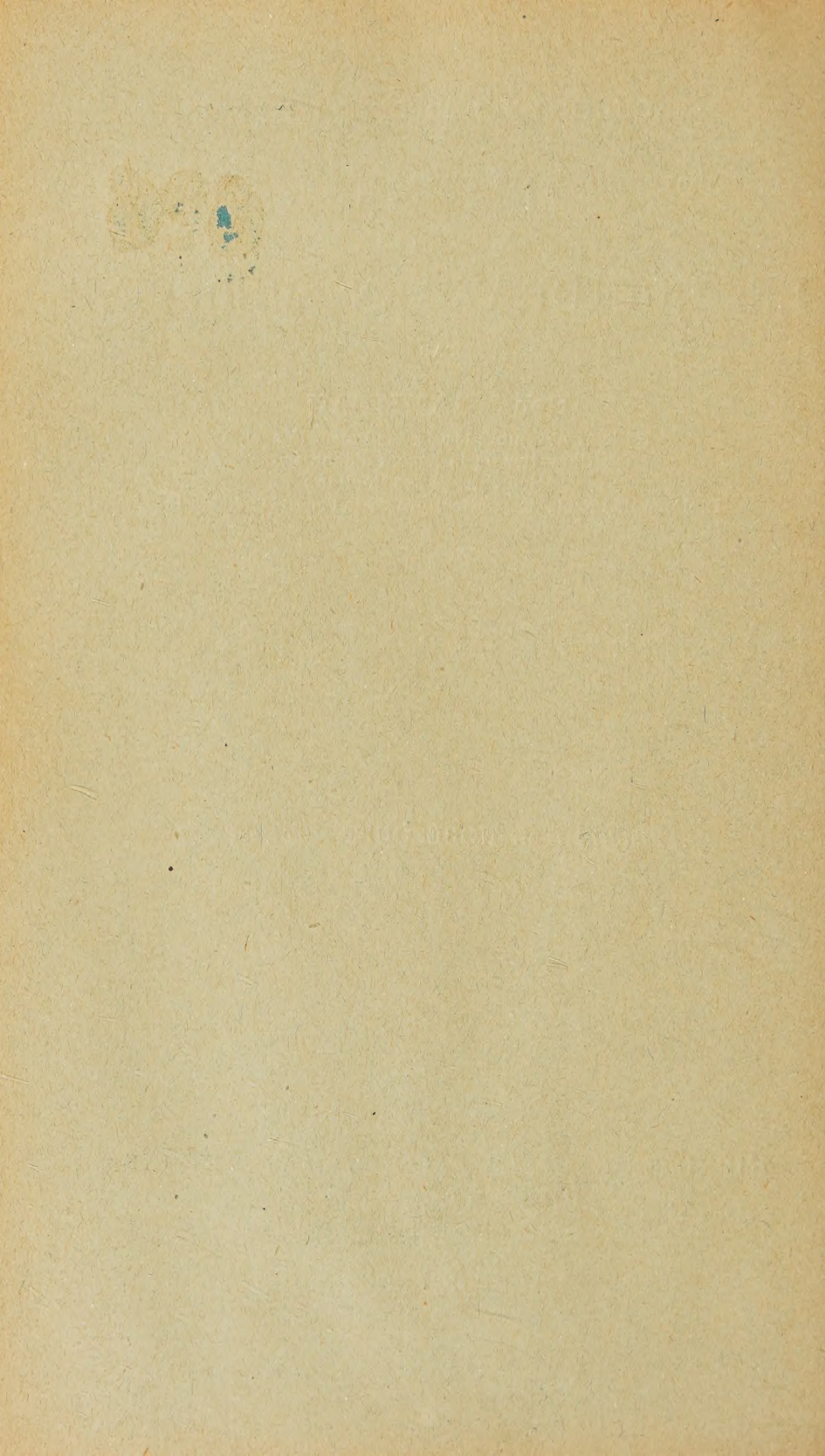
PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUBE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, rue Racine, 15

1921



626

THÈSE
POUR
LE DOCTORAT EN MÉDECINE



Digitized by the Internet Archive
in 2026

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1921

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

René RAMIJEAN

Né le 11 novembre 1890, à Coutances (Manche)

Chevalier de la Légion d'honneur

Ancien externe des Hôpitaux

Diplômé de l'École de Puériculture de la Faculté de Médecine

LA LEONTIASIS OSSEA

Président : M. NOBÉCOURT, Professeur.



PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, rue Racine, 15

1921

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

LE DOYEN : M. ROGER
ASSESSEUR : G. POUCHET
PROFESSEURS

Anatomie.	MM. NICOLAS
Anatomie médico-chirurgicale	CUNEO
Physiologie.	CH. RICHEL
Physique médicale	ANDRÉ BROCA
Chimie organique et Chimie générale	DEGREZ
Bactériologie	BEZANÇON
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	BRUMPT
Pathologie et Thérapeutique générales.	MARCEL LABBÉ
Pathologie médicale	RENON
Pathologie chirurgicale.	LECENE
Anatomie pathologique.	LETULLE
Histologie	PRENANT
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET
Thérapeutique	CARNOT
Hygiène.	BERNARD
Médecine légale.	BALTHAZARD
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MENETRIER
Pathologie expérimentale et comparée.	ROGER
Clinique médicale	ACHARD
	WIDAL
	GILBERT
	CHAUFFARD
Hygiène et clinique de la 1 ^{re} enfance	MARFAN
Clinique des maladies des enfants.	NOBECOURT
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	DUPRÉ
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	JEANSELME
Clinique des maladies du système nerveux.	PIERRE MARIE
Clinique des maladies contagieuses	TEISSIER
	DELBET
Clinique chirurgicale	GOSSET
	LEJARS
	HARTMANN
Clinique ophtalmologique	DE LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires.	LEGUEU
	BAR
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE
	BRINDEAU
Clinique gynécologique.	J.-L. FAURE
Clinique chirurgicale infantile	AUGUSTE BROCA
Clinique thérapeutique.	VAQUEZ
Clinique d'Oto-rhino-laryngologie.	SEBILEAU
Clinique thérapeutique chirurgicale	PIERRE DUVAL

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.			
ABRAMI	DUVOIR	LARDENNOIS	RATHERY
ALGLAVE	FIESSINGER	LELORIER	REITTERER
BASSET	GARNIER	LEMIERRE	RIBIERRE
BAUDOUIN	GOUGEROT	LEQUEUX	RICHAUD
BLANCHETIERE	GREGOIRE	LEREBoullet	ROUSSY
BRANCA	GUENIOT	LERI	ROUVIERE
CAMUS	GUILLEMINOT	LEVY-SOLAL	SCHWARTZ(A.)
CHAMPY	HEITZ-BOYER	MATHIEU	TANON
CHEVASSU	JOYEUX	METZGER	TERRIEN
CHIRAY	LABBE HENRI	MOCQUOT	TIFFENEAU
CLERC	LAIGNEL-LAVASTINE	MULON	VILLARET
DEBRE	LANGLOIS	OKINCZYC	
DESMAREST		PHILIBERT	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PÈRE ET A MA MÈRE

A MON FRÈRE

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. le Professeur NOBÉCOURT

Professeur de Clinique médicale infantile

à la Faculté de Médecine

Chevalier de la Légion d'honneur

Hommage de respectueuse reconnaissance.

A MES MAÎTRES DE LA FACULTÉ
DE MÉDECINE DE PARIS

A MES MAÎTRES DANS LES HOPITAUX

Stage :

1910-1911. M. le Docteur FLORAND.

— M. le Docteur MORESTIN.

Externat :

1911-1912. M. le Docteur CHAPUT.

1912-1913. M. le Docteur LÉPER, professeur
agréé.

1913-1914. M. le Docteur FLORAND.

1914. M. le Docteur BARBIER.

1919-1920. M. le Docteur CASTAIGNE, professeur
agréé.

1920-1921. M. le Docteur DEMELIN, professeur
agréé.

— M. le Docteur APERT.

A MES MAÎTRES DE L'ÉCOLE
DE PUÉRICULTURE

A MES MAÎTRES DE L'INSTITUT
DE MÉDECINE COLONIALE

A M. le Professeur agrégé LÉRI

A MM. les Docteurs FREY, CH. RUPPE

LA LEONTIASIS OSSEA

INTRODUCTION

Classiquement les ostéopathies s'accompagnant de déformations sont réparties en trois classes :

1° Les ostéopathies localisées en rapport avec une lésion née sur place (ostéomyélite, ostéopériostite, tumeur osseuse, kyste, exostose ostéogénique, etc.), ou en rapport avec une affection générale, microbienne ou parasitaire (hyperostose et exostose syphilitiques, ostéite tuberculeuse, ostéite rhumatismale, actinomycose osseuse) ;

2° Les ostéopathies généralisées par trouble nutritif ou trouble trophique (rachitisme, ostéomalacie, ostéoporose sénile) ;

3° Les ostéopathies chroniques déformantes systématisées, classe à limites indécises, constituant un groupe d'affections disparates sous la dépendance de conditions pathogéniques souvent très différentes. Mais ces affections ont un caractère commun : l'hypertrophie. La clinique a permis d'attribuer à quelques-unes une autonomie propre : spondylose rhizomélique, acromégalie, ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique, ostéite déformante de Paget, leontiasis ossea.

Cette dernière est une ostéopathie caractérisée, cliniquement, par une hyperostose diffuse, bilatérale et symétrique, débutant à la face et s'étendant progressivement au crâne. Dans le groupe des ostéopathies déformantes systématisées c'est elle qui a été considérée la première comme une entité morbide. Mais pendant longtemps son aspect clinique fut un peu con-

fus. Bien des observations publiées sous le titre « Leontiasis ossea » n'eurent de commun avec cette affection que la monstruosité de la face et sont actuellement rangées dans d'autres chapitres de la pathologie.

Ces hyperostoses ne furent connues, tout d'abord, que par la description de pièces anatomiques qui figurent encore dans certains musées (musée de Modène, musée Dupuytren) pièces souvent incomplètes. Malpighi, le premier, en 1697, décrit une tête hyperostosée paraissant relever de la leontiasis osseuse. D'autres descriptions analogues sont dues à Guillaume Moehsen, Sandifort, Jadelot, Otto, Bojanus, Vrolik, Gaddi, Cruveilhier. Mais à toutes ces pièces fait défaut l'étude clinique des individus dont elles proviennent.

La première observation clinique revient à Ribell, en 1778. D'autres suivirent, épisodes isolés, rapportées par Howship, Stanley, Bickersteth, Wrany, d'un diagnostic souvent très discutable. Ce n'est qu'avec Virchow, en 1856 et surtout en 1877, que nous trouvons un premier travail d'ensemble sur cette curieuse maladie. Sans doute cet auteur ne fit pas toute la lumière sur ce sujet ; mais il eut le mérite d'indiquer l'individualité de cette affection pour laquelle il créa le terme de « Leontiasis ossea ». Depuis cette époque, de nouvelles observations, plus détaillées et mieux étudiées, contribuèrent à faire de cette hyperostose une entité morbide ayant droit de cité en pathologie. Le Dentu (Congrès international d'Amsterdam, 1879 ; *Bulletin de l'Académie de Médecine*, 1899 ; Clinique chirurgicale, 1904), publie différents mémoires sur cette affection. Laherre, en 1887, intitule sa thèse *Essai sur l'hyperostose des os du crâne* et y réserve une place très restreinte, il est vrai, à la leontiasis osseuse. En 1890, nous retrouvons un cas de Poisson dans *la Semaine médicale*. Les thèses de Baumgarten et de Millat, en 1892, résument les études antérieures. Celle de Guignes, en 1904, traite du même objet. Kanavel, en 1907, Bockenheimer, en 1908, Comby, en 1909, con-

sacrent quelques pages à ce sujet. Green, en 1915, l'étudie plus spécialement au point de vue ophtalmologique.

En dehors de ces très brèves revues, des observations isolées d'hyperostose diffuse de la face et du crâne ont été relatées dans diverses publications, tant françaises qu'étrangères, par Fisher, Barwell, Ziehl, Hankel, Gunn, Chiene, Young, Horsley, Noble, Putnam, Kalindero, Keen, Sattler, Schiller, Law, Franck, Ager, Nauwerck, Dreisch, Dupasquier et Dufourt, Lagleyze, etc.

Récemment, nous avons eu l'occasion d'examiner un cas de leontiasis ossea dans le service de notre maître, le Dr Apert. Ce malade qui a fait l'objet d'une communication à la Société médicale des hôpitaux, le 24 juin 1921, offre la particularité de nous montrer l'affection à son stade de début. Notre maître a bien voulu nous intéresser à ce cas et sur ses conseils nous avons fait de la leontiasis ossea le sujet de ce travail. Ce nous est un agréable devoir, au début de cette étude, de lui exprimer toute notre reconnaissance pour la bienveillance qu'il nous a témoigné et pour l'enseignement que nous avons reçu de lui au cours de notre dernière année d'externat.

En constatant que depuis les thèses de Baumgarten et de Millat, datant de près de trente ans, aucune étude d'ensemble n'a paru sur cette maladie, il nous a semblé intéressant de revoir les cas publiés et de préciser certains points de la question, en nous appuyant sur les connaissances actuelles.

La leontiasis ossea est une affection rare. Millat en relève dix cas tout au plus. Guignes en admet douze authentiques. Kanavel porte ce nombre à trente-quatre et étudie vingt trois crânes qui lui paraissent présenter le type anatomique de l'affection. Le chiffre de Green, plus élevé, (cinquante) comprend des cas qui ne sauraient être admis sans discussion. Nos recherches nous ont permis de penser qu'il existe actuellement, dans la littérature médicale, cinquante-huit observations indis-

cutables de cette ostéopathie. C'est sur ces observations que nous avons basé notre étude.

Nous ne prétendons pas décrire une maladie nouvelle. Les déformations que détermine la leontiasis ossea, l'aspect monstrueux qu'elle peut donner à la face et au crâne à une période avancée de son évolution, ne peuvent passer inaperçus et ont toujours frappé l'esprit des médecins. Quelques retouches doivent cependant être faites au tableau clinique qui est devenu classique depuis Virchow. Certaines précisions doivent être apportées à l'étiologie, à l'évolution et à l'anatomie pathologique. La pathogénie est la question qui prête le plus à controverses. La diversité des théories émises sur ce sujet est la preuve de l'insuffisance de chacune d'elles. Aussi, après avoir tracé le tableau clinique de la leontiasis ossea, nous nous attacherons plus particulièrement à son étude anatomo-pathologique, à son étiologie, nous efforçant d'aboutir à une conception pathogénique plus conforme aux faits.

ÉTUDE CLINIQUE

Kalindero et Critzman ont écrit que la leontiasis ossea se présente à nous sous un véritable aspect de caméléon. La comparaison mérite d'être conservée. Suivant le degré et l'étendue de l'hyperostose la tête peut en effet revêtir des aspects variables ; mais la caractéristique de la maladie : l'hyperostose, y existe toujours. Elle se révélera cliniquement à la vue et au palper, dans ses premiers stades, pour déterminer, par l'accroissement de son volume, des troubles de compression des organes contenus dans les diverses cavités naturelles de l'extrémité céphalique. Pour nous, ces troubles de compression, conséquence directe du développement des masses osseuses, ne doivent pas être considérés comme des complications ; mais font partie intégrante de la symptomatologie.

Le début de la leontiasis ossea est toujours insidieux. Quand les déformations, même minimales de la face ou du crâne, font soupçonner le diagnostic, le squelette est atteint depuis longtemps et l'extériorisation de la maladie n'est que le faible reflet des transformations subies par le tissu osseux. Le plus souvent, il s'agit d'un sujet dans la première ou la seconde enfance, qui paraît en pleine santé et mène une existence qui ne diffère en rien de celle des enfants de son âge. Le hasard d'un examen fait découvrir, au niveau d'un maxillaire supérieur, une petite saillie diffuse, simple tuméfaction osseuse, à peine disgracieuse au début. Pour certains auteurs, le maxillaire supérieur droit serait plus souvent le premier atteint. Trélat et Monod (*De l'hypertrophie unilatérale ou totale, du corps ; Archives générales de Médecine*, juin 1869) ont signalé

cette prédisposition du côté droit à l'hypertrophie. Il ne nous semble pas qu'on puisse en faire une loi. Mais ce qui est moins contestable, c'est que la leontiasis ossea a une prédilection marquée pour un os : le maxillaire supérieur et pour une région fixe de cet os. C'est l'apophyse montante qui est primitivement atteinte, à son union avec le frontal. Dans quelques cas c'est un accident, paraissant banal au premier abord, qui fait découvrir l'hyperostose, tel le fils Forcade, dans l'observation de Ribell. Lentement, cette tuméfaction initiale augmente de volume et pendant qu'elle évolue, on remarque, plus ou moins précocement, que les autres os de la face se laissent envahir.

L'affection s'étend de proche en proche. D'abord unilatérale, l'hyperostose devient symétrique. Le maxillaire supérieur du côté opposé participe au processus. La racine du nez perd son ensellure, les masses osseuses de chaque maxillaire se réunissant en un pont qui comble le sillon naso-frontal. Des maxillaires l'infiltration osseuse se propage aux malaïres, sphénoïde, à tous les os de la face, aux os du crâne, ceux-ci étant atteints plus tardivement. « Lorsqu'elle occupe le crâne, dit Virchow, cette hyperostose est plus uniforme, de sorte qu'on y voit très rarement des aspérités et qu'elle ne se présente pas sous forme d'une tumeur proprement dite. Il en est autrement des os de la face qui, dans certains cas, sont plus fortement atteints que les os du crâne, donnent lieu à des gonflements plus considérables et le plus souvent aplatis et arrondis. » Le massif facial complètement remanié est au premier plan de la difformité. C'est le centre de production de ces hyperostoses qui s'étendent aux os du crâne.

Au maximum des déformations, la tête réalise cet aspect léonin des classiques, affectant une étrange ressemblance avec le museau de certains animaux. Le front est énorme, véritable front de géant. La face, irrégulièrement hypertrophiée, ayant perdu ses lignes, devient hideuse, horrible quand le strabisme, l'écartement des

yeux, se joignent à ces hyperostoses. Le nez n'est plus la partie la plus saillante de la face, disent Guyon et Monod; il paraît au contraire enfoncé entre deux masses latérales proéminentes qui tendent parfois à se rejoindre au devant de lui. Le maxillaire inférieur que son indépendance anatomique devrait protéger, n'échappe pas au processus; mais est moins envahi. Les lésions y évoluent plus lentement et même lorsque l'affection semble avoir débuté par cet os, les déformations y sont toujours moins marquées et plus uniformes.

Les déformations, avons-nous dit, deviennent bilatérales. Mais les os qui ont été les premiers atteints sont toujours les plus modifiés dans leur forme et leur structure. Il en résulte une certaine asymétrie qui ajoute encore à la hideur du visage. A une période très avancée de la leontiasis ossea, la physionomie a perdu toute apparence humaine comme on peut s'en rendre compte dans le cas de Noble.

Vient-on à palper cette tête ainsi déformée? On a l'impression de tumeurs osseuses, très résistantes, d'une consistance égale en tous points, indolores, à surface légèrement irrégulière, à limites impossibles à circonscrire exactement car les bords se perdent insensiblement dans le reste du squelette facial. Ce que la palpation révèle ainsi n'est, comme le dit Millat, que la partie plus saillante d'une tuméfaction trop diffuse pour être appréciée.

Les parties molles sont indemnes. Si la peau a perdu un peu de sa souplesse, ce qui est exceptionnel, elle ne contracte cependant pas d'adhérences avec les plans sous-jacents, et ne présente aucune réaction inflammatoire. Sans doute Virchow et les premiers pathologistes ont insisté sur la transformation scléreuse de ces parties molles. Mais cette altération n'est pas indiquée dans les observations plus récentes. Aussi nous la considérons comme étrangère à la leontiasis ossea. Dans les cas anciens, comme dans celui de Ribell où la peau était transformée en un véritable cuir, il s'agit d'infec-

tions surajoutées, de poussées érysipélateuses répétées, fréquentes à l'époque pré-aseptique, et finissant, par leur chronicité, par déterminer ces troubles trophiques.

L'hyperostose diffuse de la face et du crâne reste localisée à ces régions. On a signalé parfois la participation de la colonne vertébrale et du squelette des membres (Ilg, Bickersteth, etc...), mais ces faits n'appartiennent pas à l'affection que nous étudions.

Parvenue à son entier développement, la tête du léontiasique, énorme, contraste avec le reste du corps qui a conservé son aspect et ses proportions normales.

Jusqu'ici nous n'avons considéré que les lésions accessibles à la vue et au palper. Mais ce n'est pas qu'à l'extérieur qu'elles se produisent. Le processus envahit tout l'os et là est la gravité de cette ostéopathie. La face est le squelette protecteur des organes des sens ; le crâne abrite l'encéphale. L'hypertrophie de ces os leur fait perdre ce rôle favorable et les transforme en agents de compression. L'affection qui, jusqu'à ce moment, avait évolué à bas bruit, ne présentant comme trouble fonctionnel qu'une céphalée habituellement très vive, n'altérant en rien l'état général, va changer complètement d'allure et acheminer lentement le malade vers une issue fatale.

Les fosses nasales s'oblitérent, les cornets hypertrophiés gênent la rhinoscopie et laissent parfois passer à peine un stylet. Cette obstruction entraîne la diminution de l'odorat, l'anosmie même et oblige souvent le malade à respirer par la bouche (Green, Gunn, Kanel, Cole, Ellis).

Les sinus maxillaires, envahis, deviennent opaques à la transillumination. Dans le cas de Law, ils étaient tellement comblés par l'hyperostose qu'on ne pouvait passer une vrille à ancre ordinaire à travers la fosse canine. Paget cite un cas d'oblitération presque complète des deux sinus, s'accompagnant d'épaississement des maxillaires sur leur face externe, de la cloison et de la paroi des fosses nasales.

La voûte palatine déformée perd sa concavité et fait plus ou moins saillie dans la cavité buccale. Les arcades dentaires perdent leur articulé, surtout dans les cas où la mâchoire supérieure déborde largement l'inférieure (cas de Baudon). Les dents s'ébranlent, tombent spontanément. Si les maxillaires ont été envahis avant la sortie de la seconde dentition, celle-ci, emprisonnée dans cette prolifération osseuse, se développera mal et fera issue tardivement. La mastication et la déglutition sont gênées ; exceptionnellement les désordres sont assez graves pour empêcher l'alimentation.

L'audition diminue peu à peu (Baudon) et parfois la surdité est totale (Kalindero, Horsley, Putnam).

Tels sont les accidents qui intéressent l'oto-rhino-laryngologiste.

L'ophtalmologiste trouve aussi à intervenir ; car de tous les organes des sens, c'est l'œil qui est le plus fréquemment et le plus cruellement atteint. La statistique de Green relève, sur 50 cas de leontiasis ossea, 30 avec symptômes oculaires, dus tant à l'infection qu'à des troubles mécaniques et portant aussi bien sur les annexes que sur le globe. Sans insister sur la conjonctivite et la dacryocystite, signalons la perte des mouvements du globe, l'impossibilité de converger, le strabisme. Parfois l'œil, repoussé de sa cavité, est luxé sous l'influence du traumatisme le plus léger (Green, Howship). L'exophtalmie est banale. Fréquemment les yeux, écartés par le pont osseux nasal, ne sont plus au même niveau, tant horizontalement que verticalement. Dans un cas d'Allen les yeux étaient projetés de côté « comme ceux d'un homard ».

Plus graves encore sont les lésions portant sur le nerf optique lui-même, soit que ce nerf subisse, dans son trajet intra-orbitaire ou pendant son passage par le trou optique, un étranglement plus ou moins serré, soit que ses terminaisons cérébrales soient atteintes par la compression encéphalique. Les auteurs ont noté

fréquemment une diminution de la vision et quelquefois la cécité (Ellis, Fisher, Horsley).

L'encéphale est moins habituellement touché. Il traduit son atteinte par des accidents épileptiques, des paralysies. La démarche, parfois ébrieuse, témoigne d'une compression cérébelleuse. Les phénomènes sensitifs sont très marqués : céphalée constante, névralgie faciale, ou, au contraire, anesthésie des téguments de la face. La somnolence ou l'insomnie, l'affaiblissement des facultés intellectuelles, les psychopathies les plus diverses, annoncent la période ultime de la maladie. En effet, lorsque les signes de compression cérébrale sont venus s'ajouter au tableau de la leontiasis, le sujet est condamné à brève échéance. Souffrant de céphalées incessantes, déchu intellectuellement, il est la proie d'une affection intercurrente ou de la cachexie.

Pendant longtemps toute l'étude de l'hyperostose diffuse de la face et du crâne fut uniquement basée sur ces deux ordres de symptômes : signes physiques et signes de compression. Plus heureux que nos devanciers nous avons maintenant un moyen d'investigation qui nous met, pour ainsi dire, la lésion sous les yeux : c'est la radiographie. Elle ne doit pas être plus négligée ici qu'elle ne l'est dans l'étude de toute affection osseuse. L'image radiographique de la leontiasis ossea est caractéristique. C'est une opacité que l'on ne rencontre nulle part ailleurs avec une telle intensité, opacité diffuse et homogène, sans contours nets, se perdant insensiblement dans l'image ombrée normale du tissu osseux voisin, intact. Il sera facile de retrouver ce tableau sur les épreuves que nous reproduisons plus loin. C'est un signe très utile pour le diagnostic, surtout au début. La radiographie, et ce n'est pas un de ses moindres avantages, nous montre également que les lésions sont plus étendues qu'on aurait pu le penser d'après l'examen clinique. Un os sain en apparence nous offrira, aux rayons, une tache diffuse, signature du processus évoluant insidieusement, insoupçonné par les moyens cli-

niques habituels. Cet examen, précédant l'intervention chirurgicale, indiquera toute l'étendue du sacrifice osseux nécessaire pour obtenir un résultat appréciable.

Telle se présente à nous la leontiasis ossea dans sa forme typique. Débutant sur le maxillaire supérieur pour de là se propager aux autres os du squelette facial et au crâne, elle affecte dans sa marche une extension bilatérale et symétrique, sans retentir sur l'état général jusqu'au moment où les troubles de compression décrits amèneront la mort. Est-il nécessaire de décrire des formes cliniques à cette affection ? Certes, on peut les multiplier à l'excès suivant l'importance qu'on prête à une déformation plus accentuée sur un os quelconque, sur le crâne ou sur la face, suivant le mode de début. Mais ce ne sont que des modifications de détail. Nous signalerons seulement trois points sur lesquels les auteurs ont insisté et qui, pour nous, ne méritent pas d'être considérés comme des formes cliniques :

1° Les lésions débutent quelquefois par le crâne, dit Le Dentu. Pour nous, le fait est exceptionnel. L'observation de Le Dentu concerne une jeune fille de dix-huit ans, chez laquelle le temporal du côté gauche a subi, surtout dans sa portion écailleuse, une hypertrophie considérable. A l'âge de huit ans, le temporal, très saillant, n'était pas très dur. On percevait à son niveau une élasticité voisine de la fausse fluctuation ; l'apophyse mastoïde participait manifestement à la tuméfaction. Le traitement (iodure de potassium et emplâtre de Vigo) fit légèrement diminuer le gonflement et en même temps les parties tuméfiées s'indurèrent de plus en plus. La syphilis héréditaire ou acquise ne pouvait être en cause, dit l'auteur. Dix ans après le début des premiers soins, la tuméfaction de la tempe est à peu près la même ; mais l'apophyse mastoïde est certainement un peu rétractée, la fosse temporale est à peu près complètement comblée. La portion zygomatique de

l'apophyse malaire participe à l'hypertrophie. Le reste de la face est intact.

Est-ce bien là un cas de leontiasis ossea ? Cette hyperostose limitée, n'augmentant pas en dix ans, se modifiant et s'améliorant sous l'influence de l'iodure de potassium, fait songer à une manifestation hérédosyphilitique.

Böckenheimer cite un cas plus démonstratif. L'hyperostose a débuté dans la région frontale gauche. Chez le malade de Kalindero et Critzman, la lésion semble avoir débuté par le pariétal gauche ainsi que dans une observation de Putnam.

Il semble donc que le début puisse quelquefois se faire par le crâne ; mais nous voyons combien cette éventualité est rare. Elle explique pourquoi, dans certains cas, les premiers symptômes remarqués sont des signes de compression encéphalique (Ilg, Cole).

2° C'est parfois au niveau du maxillaire inférieur que se manifeste d'abord l'hyperostose ; mais le fait est exceptionnel (Stephenson). Moins rare est la part que cet os prend dans la déformation de la tête, réalisant alors l'aspect de gorille.

3° Certains auteurs ont signalé que les lésions ne sont pas toujours symétriques. Nous avons signalé, ci-dessus, l'observation très douteuse de Le Dentu concernant un cas de leontiasis ossea ayant débuté par le crâne. Un malade de Horsley présentait des hyperostoses plus accentuées sur la moitié droite de la face. L'asymétrie aurait été encore poussée plus loin dans les cas suivants rapportés comme cas de leontiasis ossea unilatérale : cas de Heath, rapporté plus loin, de Chiene, Harman. Evans montre à la Midland ophtalmological Society en 1917 un malade qu'il considère comme atteint de leontiasis ossea unilatérale avec atrophie optique. C'est une jeune fille de dix-neuf ans chez laquelle les premières modifications du côté gauche de la face furent remarquées à onze ans. L'élargissement osseux envahit le frontal, le malaire, le maxillaire

supérieur et le maxillaire inférieur. Du même côté, on note de l'exophtalmie et de l'atrophie du nerf optique. Mais l'auteur ajoute qu'il semble que la maladie s'étend au côté droit du frontal. La papille droite est pâle et légèrement œdémateuse. Barwell cite le cas d'un malade chez lequel le début remonte à la naissance et qu'il a observé à sept ans. Le récit qu'il en fait manque de détails ; mais sur une photographie on constate l'hypertrophie de la moitié droite de la face, prédominant surtout sur le maxillaire inférieur.

Que conclure de ces faits ? Ils n'infirment en rien le tableau clinique que nous avons esquissé de la leontiasis ossea. Si le début peut se produire en un autre point que le maxillaire supérieur (crâne, maxillaire inférieur) nous voyons qu'il faut considérer ces faits comme une exception. Qu'à la période de début, les lésions ne soient pas symétriques, rien de plus rationnel ; mais il n'y a pas d'exemple qu'elles conservent ce caractère pendant toute l'évolution. Nous savons qu'on a signalé des cas de maladie de Paget localisée à un seul os long. Mais toute la maladie se résumera-t-elle en ce seul signe ? D'autres os ne seront-ils pas envahis ultérieurement ? Il en est de même de la leontiasis ossea. C'est une affection toujours en évolution. Par les modifications incessantes qu'elle apporte au facies, elle interdit de décrire comme définitif le tableau qu'elle réalise à un moment donné. Aussi nous nous demandons ce qui doit rester des classifications des auteurs concernant les formes cliniques ou les variétés de cette entité.

Le Dentu classe les observations antérieures à 1879 en trois catégories :

- 1° Les os du crâne sont seuls pris ;
- 2° L'affection s'étend à la fois au crâne et à la face ;
- 3° La face seule est malade.

Baumgarten décrit trois variétés différentes :

- 1° Hyperostose diffuse presque uniforme de tous les os de la tête sans production de tumeurs véritables (réalise alors le type léonin) ;

2° Déformation portant principalement sur les parties inférieure et moyenne de la face ; d'où caractère hideux de la face ; mais qui n'a rien de léonin ;

3° Déformation portant surtout sur le maxillaire inférieur ; d'où prognathisme considérable et aspect de gorille.

Kalindero ajoute à ces variétés une quatrième qui serait réalisée chez son malade « Tous les os de la tête sont pris sauf le maxillaire inférieur qui reste indemne pendant un temps fort long, toujours peut-être ».

La classification de Kanavel est un peu différente. Il établit dans sa statistique portant sur trente-quatre cas, quatre classes :

Classe I. — Atteinte d'os isolés (5 cas) ;

Classe II. — Hémihypertrophie de la face et du crâne (4 cas) ;

Classe III. — Atteinte bilatérale de certains os (la majorité des cas) ;

Classe IV. — Atteinte de la face entière et du crâne (5 cas).

Voilà donc trois auteurs qui, au sujet de la même affection, créent des classifications différentes. Cette diversité n'est elle pas la meilleure preuve de la difficulté qu'on rencontre en voulant schématiser les aspects qu'une affection aussi déformante que la leontiasis ossea peut produire ? En évoluant, le même cas pourra reproduire dans le temps plusieurs de ces apparences. Ainsi s'affirme le caractère artificiel de ces tentatives de systématisation.

Nous terminerons cette étude clinique en disant quelques mots de l'évolution. La leontiasis ossea est une maladie chronique, lente et progressive. L'époque de son début est très difficile à fixer. La marche est insidieuse mais sans arrêt, vers la mort. Cette dernière est la conséquence d'une maladie intercurrente (tuberculose pulmonaire dans le cas de Forcade), d'accidents cérébraux ou de la cachexie. En général cette échéance fatale vient à long terme. L'affection dure en moyenne

vingt à trente ans, jamais moins de quinze ans. Elle évolua pendant quinze ans dans les cas d'Howship, de Putnam, de Hankel, dix-sept ans dans celui d'Horsley, vingt ans dans ceux de Stack et Baudon, trente et quarante ans dans ceux de Schiller et Ribell. Si certains auteurs ont pensé qu'il pouvait y avoir une évolution rapide, aiguë, c'est qu'il s'agissait de diagnostics erronés et notamment de tumeurs malignes venant se greffer sur le processus initial. Green, Howship, Bockenheimer ont, par contre, rapporté des cas où la maladie semble s'être arrêtée spontanément. C'est possible quoique douteux et il sera toujours prudent, en pareil cas, de ne pas croire à un arrêt définitif. La guérison spontanée de la leontiasis ossea nous semble improbable. Tout au plus l'affection peut-elle rester stationnaire pendant quelque temps ; mais c'est une accalmie trompeuse et la reprise des accidents est toujours à prévoir.

Nous dirons donc, avec Church et Petersen, que l'évolution de cette maladie est toujours très longue et que son pronostic est toujours fâcheux.

C'est une maladie sans espoir, dit Horsley.

OBSERVATIONS

Les observations suivantes sont destinées à illustrer l'exposé clinique, à en montrer les différentes particularités. Nous les avons recueillies parmi celles qui nous ont paru les mieux établies.

OBSERVATION I (résumée). — Due à Ribell in Jourdain, *Traité des maladies et des opérations réellement chirurgicales de la bouche*. Paris, 1778.

Joseph Forcade, chirurgien de Perpignan, eut un fils Jean, né le 10 décembre 1722. « Il semblait être si heureusement conformé dans ses premières années qu'on le regardait comme un prodige de la nature. » A l'âge de douze ans, son père lui ouvrit un « dépôt lacrymal » qui suppura pendant assez longtemps. Ce fut alors qu'on s'aperçut d'une éminence qui se détachait de la partie moyenne de l'apophyse nasale de l'os maxillaire droit, de la grosseur d'une petite amande, qui résista à différents topiques. Insensiblement on vit faire des progrès à cette saillie qui, en peu de temps, devint une tumeur considérable.

A 15 ans, les deux maxillaires furent pris et présentèrent deux masses si volumineuses, qu'elles comprimaient les cartilages du nez au point que le malade ne pouvait respirer que par la bouche. La mâchoire inférieure commençait déjà à subir un développement uniforme dans toutes ses parties. Les traitements furent inutiles. Le maxillaire inférieur atteint insensiblement un volume extraordinaire. Les maxillaires supérieurs, les voûtes orbitaires augmentèrent de volume. Plus tard les globes oculaires furent chassés de leur cavité. La voûte palatine, devenue convexe, gêna les mouvements de la langue. Les os malaires, les arcades zygomatiques s'hypertrophièrent rapidement. Le frontal, l'occipital, les pariétaux étaient parsemés de petites éminences rugueuses qu'on pouvait apprécier à travers le cuir chevelu.

A 44 ans il fit une maladie grave, de nature indéterminée, s'accompagnant de cécité. Il s'agissait probablement de cette tuberculose pulmonaire qui l'emporta l'année suivante.

Etat anatomique de la tête : « Malgré l'attention la plus exacte, écrit Ribell, il ne me fut pas possible de trouver aucun muscle de la face. Le cuir (on peut nommer ainsi la peau qui la couvrait) était, si j'ose le dire, collé sur le périoste ; les muscles qui servent à lever la mâchoire inférieure, à la porter en avant et à bâiller, étaient moins charnus qu'ils ne le sont dans l'état naturel. Le crâne et la face étaient entièrement exostosés avec des éminences considérables qui se détachaient de la face et de la mâchoire inférieure et qui formaient autant de tumeurs que, du vivant du malade, on nommait des carcinomes ; mais je n'ai jamais été de cet avis ».

L'ensemble de la tête et de la face pesait quatre fois plus que normalement.

Cette observation, outre son intérêt historique (c'est le premier cas de leontiasis ossea dont nous possédons l'histoire clinique) est remarquable par l'intensité des déformations qu'elle nous montre, déformations portant aussi bien sur le crâne que sur la face, aspect léonin typique. Le début s'est fait symétriquement et au lieu d'élection : le maxillaire supérieur. Les troubles de la vision, de l'odorat, du goût, ont été très marqués. Par contre l'encéphale a été respecté pendant toute l'évolution de la maladie, car le sujet, qui était d'une intelligence vive, n'a présenté aucune déliçience de ce côté. La mort a été le fait de la tuberculose pulmonaire à laquelle les difficultés de l'alimentation ont dû prédisposer le fils Forcade.

OBSERVATION II (résumée). — Due à Heath, *Traité des maladies des mâchoires*, p. 134.

Enfant de 12 ans, porte son affection depuis l'âge de trois mois, époque où l'on vit le côté gauche de la face augmenter graduellement de volume jusqu'à atteindre une grande difformité. La partie gauche du maxillaire inférieur avait participé à l'hypertrophie. Le maxillaire supérieur gauche portait encore les incisives et la canine temporaires, alors que ces dents avaient été remplacées par les organes permanents du côté sain. Le maxillaire supérieur gauche fut enlevé dans l'espoir de remédier définitivement à la difformité. Mais au bout de deux ans l'aspect du malade était à peu près le même qu'auparavant.

Une coupe du maxillaire supérieur a montré une condensation considérable de l'os et le fait que les incisives et la canine

permanentes, ainsi que les molaires non sorties étaient enfoncées dans leurs cryptes osseuses. L'examen microscopique a présenté comme seule particularité l'absence de systèmes de Havers bien développés. L'os est partiellement excavé par de larges espaces irréguliers autour desquels il n'y a que peu d'apparence de lamellation.

Dans cette observation, nous relevons trois points intéressants :

1^o L'affection a débuté dans le très jeune âge, très près de la naissance et la question de l'origine congénitale de la leontiasis ossea peut se poser ;

2^o L'hypertrophie paraît bien limitée au côté gauche ; toutefois nous ignorons si le malade a été revu ultérieurement. Peut-être l'aspect eût-il été alors différent ;

3^o L'intervention chirurgicale n'a pas arrêté l'évolution du processus.

OBSERVATION III (résumée). — Stanley, *Traité des maladies des os*, Londres, 1849, p. 291.

Une jeune fille de 15 ans était admise à Saint-Barthélemy « pour une tumeur oblongue, dure et indolore de la portion nasale de l'os maxillaire supérieur, faisant saillie sur la peau et s'étendant jusque dans les narines. Les parties voisines paraissaient intactes. Il n'y avait ni proéminence de la joue, ni déplacement de l'œil, ni saillie du palais. La malade et son père établirent que le mal avait progressé pendant huit ans et qu'il croissait encore. Sa santé était très bonne ». Après quelques semaines à l'hôpital, le gonflement avait augmenté et il fut nécessaire de déterminer, autant que possible, la nature et l'étendue des lésions au point de vue d'une intervention. D'après les caractères de la tumeur, on pouvait croire à une substance solide osseuse et l'extension du processus aux fosses nasales permit à Stanley de diagnostiquer une hypertrophie du maxillaire sans pouvoir toutefois en fixer les limites. Il n'y avait aucun signe au delà de l'apophyse montante. « Mais connaissant la tendance de l'hypertrophie à croître beaucoup et indéfiniment et sachant que le sinus, bien qu'il ne parût pas gonflé pouvait contenir de la substance osseuse, j'étais dans l'impossibilité de connaître l'étendue du mal et de décider à l'avance quelle quantité de l'os maxillaire, il faudrait enlever. » Pour parfaire le diagnostic, Stanley fait une incision sur les téguments couvrant la partie la plus proéminente de la tumeur et enfonce une perfo-

rateur : la tumeur se composait dans tous ses points de substance osseuse. Il enleva alors le maxillaire dans sa totalité, ayant trouvé, au cours de l'opération, que le sinus était rempli de masses osseuses. La malade mourut, dix jours après, d'un érysipèle de la face.

L'examen de la pièce, os maxillaire supérieur tout entier avec l'apophyse palatine, montra une hypertrophie de cet os « pénétrant dans tous ses points et oblitérant d'une façon complète l'antre d'Hilghmore. Aussi la partie malade, lorsqu'elle eut été séparée avec la scie, ne présentait aucun autre caractère que celui d'une masse osseuse solide ».

Nous avons reproduit ce cas dans le but de faire ressortir combien il est difficile d'être fixé, par la clinique, sur l'étendue des lésions. Souvent, c'est au cours de l'opération que l'on prend connaissance de la diffusion de l'hyperostose qui peut forcer la main au chirurgien et le mener à une extirpation plus large que celle qu'il se proposait.

OBSERVATION IV (résumée). — Poisson, *Semaine médicale*, janvier 1890.

Femme de 42 ans, qui vient consulter « pour deux tumeurs situées de chaque côté du nez qui disparaît entre elles. La tumeur de droite est plus volumineuse et fait une saillie du volume d'un œuf de poule; celle de gauche est un peu moindre ». Ces deux tumeurs sont à grand diamètre vertical et suivent la direction de la branche montante du maxillaire. Elles sont absolument dures et font corps avec l'os. Ce n'est pas une simple exostose; mais la partie la plus saillante d'une hyperostose diffuse qui s'étend aux deux maxillaires, respectant le bord alvéolaire; mais envahissant les sinus et les fosses nasales qui sont complètement oblitérées. « La voûte palatine a sa courbure normale et ne paraît pas refoulée, »

Aucune pédiculisation appréciable. L'os malaire, l'apophyse zygomatique, le frontal sont plus développés à droite qu'à gauche; mais très peu. Selon la malade, la différence porterait également sur le pariétal et l'occipital, elle s'en aperçoit à la forme de ses chapeaux. Toutefois le fait reste douteux. La marche de cette hyperostose symétrique, diffuse, a été la suivante. A seize ans, sans aucune cause, la malade constate un peu au-dessous de l'angle interne de l'œil droit, le long de la branche montante du maxillaire supérieur, une petite tumeur

dure, qui grossit très lentement, sans donner lieu à d'autres phénomènes qu'à un peu de douleur. A dix-sept ans apparut un peu de gêne de la respiration par la narine correspondante, qui augmenta en même temps que la tumeur extérieure atteignait le volume d'une noisette. Ces accidents engagèrent la malade à consulter ; mais craignant qu'on lui proposât une opération, elle ne consulta plus personne. A trente ans, une petite tumeur, dure comme la première, apparut sur la branche montante du maxillaire supérieur gauche « dans un point exactement symétrique ». A ce moment, l'oblitération de la narine droite était complète et la tumeur externe avait à peu près le volume actuel. Tout le reste du maxillaire était également augmenté dans ses dimensions. La seconde tumeur grossit comme la première, extrêmement lentement. Elle envahit, quelques années après, la narine correspondante qui est presque totalement oblitérée aujourd'hui et laisse à grand'peine passer un stylet de trousse.

Pas d'antécédents héréditaires ; pas de syphilis. Née avant terme, à sept mois et demi environ, chétive, elle fut nourrie au sein jusqu'à trois mois, puis à l'allaitement artificiel. Toujours plus petite que les enfants de son âge, elle n'a commencé à marcher qu'à trois ans. Ses premières dents furent si tardives, qu'à dix ans la malade n'avait que deux incisives à chaque mâchoire et une molaire à gauche. A ces cinq dents se borna la première dentition qui fit place aux dents actuelles, petites, mal plantées, en nombre normal cependant ; mais anormalement distantes les unes des autres.

Il nous semble reconnaître, dans cette histoire clinique, un cas de leontiasis ossea qui présente le début caractéristique par l'apophyse montante du maxillaire supérieur, la symétrie des lésions sur laquelle nous avons insisté. La lenteur de l'évolution est également classique. Au moment de l'examen de Poisson, la malade présentait une affection qui avait évolué lentement depuis vingt-six ans au moins.

OBSERVATION V (résumée). — Kalindero et Critzman, *Hypertrophie diffuse des os du crâne et de la face* (*Presse médicale*, 1896, n° 2, p. 5).

Marchand de vins de 29 ans, atteint, depuis l'âge de 12 ans, d'une hypertrophie de la tête et de la face, surtout accusée au niveau des malaires et des pariétaux.

Ses parents jouissent d'une bonne santé. Le père aurait une grosse tête. La mère a fait plusieurs fausses couches. Sur quatre

enfants, deux eurent le crâne « développé », le malade et une sœur.

Comme antécédents personnels, le malade eut, à quatorze ans, une variole compliquée d'otite suppurée double. Pas de maladies vénériennes.

La tête a toujours été grosse ; mais n'a commencé à se déformer qu'à partir de douze ans. Cette déformation a été progressive et semble avoir débuté par le pariétal gauche. L'aspect de l'extrémité céphalique est monstrueux. « Le crâne est hypertrophié et asymétrique, les pommettes saillantes et formant de véritables bosses, les os du nez effondrés et se perdant par leurs contours dans le massifs des deux maxillaires supérieurs. Ceux-ci sont régulièrement augmentés de volume et cette augmentation est peut-être plus accusée à gauche qu'à droite. Immédiatement sous les deux bosses maxillaires on tombe sur un sillon profond, net, qui les sépare du maxillaire inférieur, lequel, absolument normal, tranche avec le reste des os du crâne presque tous atteints par le processus morbide.

Le nez s'étale en véritable nez de lion : ce caractère, joint à la diffusion de l'hyperostose, à l'élargissement de la figure, donne au facies du malade un type léonin assez marqué.

Le front est élargi ; mais l'augmentation de volume des os voisins le rend un peu fuyant. On ne constate, à la palpation, aucune aspérité ou irrégularité dans la continuité des os. Les pariétaux sont pris inégalement. Le gauche porte une saillie arrondie se continuant avec le corps de l'os, régulière et absolument libre de toute adhérence. Cette disposition élargit la tête de manière à rendre le haut de la face dissymétrique. Le pariétal droit n'est qu'irrégulier avec une bosse assez accusée. Les maxillaires supérieurs, très hypertrophiés, régulièrement conformés, débordent, en les écrasant, les os propres du nez. Ceux-ci sont effondrés, irréguliers et recouverts d'une peau d'un rouge luisant ; le cartilage nasal séparé du squelette nasal par un sillon surmonté d'un bord net, donne au nez un aspect qui rappelle assez bien le nez en lorgnette. Les malaires sont véritablement énormes, réguliers dans leur hypertrophie, ayant conservé à peu près leur forme.

Le maxillaire inférieur, les dents, les gencives sont indemnes. Rien du côté des organes des sens en dehors de la surdité. Le malade n'accuse aucune douleur.

Les mensurations du crâne ont donné les chiffres suivants :

Diamètre antéro-postérieur.....	24 cm.
Diamètre transverse.....	10 cm.
Diamètre bi-zygomatique.....	17 cm.
Diamètre mento-occipital.....	27 cm.

Le reste du squelette est normal. L'individu est de taille moyenne, bien constitué.

Trois particularités méritent d'être relevées :

1° le début par le pariétal gauche, début rare ;

2° l'intégrité des organes des sens, la surdité ne devant pas être mise sur le compte de l'hyperostose ; mais relevant de l'otite double. Cette intégrité est d'autant plus remarquable que les déformations faciales sont très accusées ; mais dans le cas présent, le processus semble avoir évolué, en quelque sorte, vers l'extérieur uniquement ;

3° l'observation fait mention du volume qu'auraient présenté la tête du père du malade et celle de sa sœur ; mais sans aucun autre détail et sans qu'il soit possible de savoir s'il y avait là un phénomène pathologique.

OBSERVATION VI (résumée), due à Baudon, rapportée par Le Dentu ; *Bulletin de l'Académie de Médecine*, 1899, vol. 41, pp. 428-448.

Femme de 52 ans, mère de deux enfants bien portants, atteinte, depuis plus de vingt ans, d'une hypertrophie presque généralisée des os du crâne et de la face rendant la tête monstrueuse, vraie tête de lion, énorme. La mâchoire supérieure, très hypertrophiée, déborde de plusieurs centimètres le maxillaire inférieur à peine augmenté de volume. Il n'existe plus sur le maxillaire supérieur qu'une dent incisive branlante. La circonférence du crâne prise horizontalement au-dessus des sourcils atteint 68 centimètres. De la racine du nez à la base de l'occiput en suivant la voûte on obtient 44 cm. 5 et de la pointe du lobule d'une oreille à l'autre, 46 centimètres.

Depuis trois ans, l'hypertrophie n'a pas fait de progrès. Elle porte, sur la face, surtout, de préférence sur le côté gauche qui, du reste, a été le premier atteint. Le front, très bombé, est énorme. On note de l'exorbitis. Les maxillaires supérieurs sont saillie et ont acquis, au niveau du bord alvéolaire, une épaisseur de 3 centimètres, épaisseur qui a considérablement rétréci la voûte palatine. La muqueuse qui recouvre les os est violacée, épaissie, sillonnée de veines.

L'audition est diminuée. Le goût et l'odorat ont presque totalement disparu, surtout depuis trois ans. La déglutition est difficile, la mastication impossible. La malade accuse des four-

millements et de l'insensibilité surtout dans le côté droit de la face et à l'extrémité des doigts. On note un tic douloureux de la face. Il y a des troubles de l'équilibre, des vertiges ; mais pas de véritables céphalées.

L'étiologie de la maladie est inconnue. Il y a vingt ans la malade constata une grosseur sur le maxillaire supérieur gauche, grosseur qui resta stationnaire pendant plusieurs années ; puis, peu à peu l'hypertrophie se propagea d'une façon continue aux autres os de la face et du crâne. La malade mourut, quelques années plus tard, dans une maison de santé où des troubles cérébraux graves « analogues à ceux du ramollissement cérébral » avaient obligé sa famille à l'interner.

Nous n'insisterons pas dans ce cas sur l'aspect leontiasique du facies. Signalons seulement l'atteinte prononcée des sens spéciaux. En outre, remarquons que, pendant trois ans au moins, il y eut un arrêt de l'évolution. Cet arrêt a-t-il été définitif ? Nous l'ignorons. Toutefois les troubles psychiques graves, qui marquèrent les dernières années de la malade, laissent supposer que la déformation osseuse progressa, tout au moins au niveau du crâne. Nous le pensons d'autant plus que vingt ans auparavant, au début de l'affection, il y eut ainsi, que l'indique Baudon une accalmie de plusieurs années.

OBSERVATION VII (résumée). — Kanavel, *Surgery, Gynecology and Obstetrics*, 1907, p. 719.

Homme de 30 ans. A 20 ans il remarque qu'il ne peut plus respirer par le nez et que le maxillaire supérieur est plus large que normalement. A vingt-trois ans, on observe une dacryocystite. Entre vingt et un et vingt-quatre ans, le malade accuse une céphalée constante, mais légère, et, depuis l'âge de vingt-sept ans, une douleur dans le maxillaire supérieur. A vingt-neuf ans, apparaît une rhinite purulente.

A l'examen, on note le développement considérable du maxillaire supérieur, spécialement à droite. Le crâne ne semble pas élargi. La branche montante du maxillaire inférieur est un peu augmentée de volume.

On pratique l'examen des sens spéciaux. Les tympans sont normaux ; seule la perception des sons élevés est un peu diminuée. La rhinoscopie antérieure montre que les fosses nasales sont presque totalement oblitérées ; le méat inférieur est complètement comblé à gauche. A droite la cavité est plus étroite dans son ensemble qu'à gauche. Il n'y a là aucun vestige du cornet moyen ; le cornet inférieur, comme à gauche, est fusionné avec le plancher. La membrane pituitaire est altérée et puru-

lente. A la rhinoscopie postérieure les choanes sont étroits ; on ne peut voir les cornets inférieurs ; mais une masse fait saillie à la place des os du cornet supérieur et du cornet moyen. La voûte du naso-pharynx, surtout à gauche, contient du pus. L'anosmie est complète. La voûte palatine tend vers la forme ogivale.

On intervient chirurgicalement et, au maillet et à la gouge, on enlève le tissu osseux obstruant les fosses nasales de manière à rétablir la respiration nasale. Le tissu osseux fut trouvé d'une dureté d'ivoire.

En résumé, forme banale, d'intensité moyenne, avec début classique par le maxillaire supérieur.

OBSERVATION VIII (résumée). — Law, *An early case of leontiasis ossea. The Medical Press and Circular*, 1907, CXXXIV, p. 147.

Garçon de 12 ans, de bonne santé. Il se plaint seulement de l'obstruction nasale qui le fait consulter. On note une grosseur bilatérale de la région sous-orbitaire, repoussant les yeux au dehors. Elle existait à l'âge de huit ans, quand l'auteur vit le malade pour la première fois, mais beaucoup moins marquée et Law ne pensait pas que ce fut pathologique. L'enfant se plaignait d'obstruction nasale, avons-nous dit, et l'ablation de végétations adénoïdes lui apporta une courte amélioration. Actuellement, les parois latérales du nez sont poussées en dedans de manière à obstruer les narines. Le naso-pharynx n'est pas envahi. L'antre d'Highmore est sombre à la transillumination et quand Law voulut passer une vrille à antre ordinaire à travers la fosse canine droite, il ne put trouver une cavité quoiqu'il allât à un pouce. L'os était mou et spongieux. Notons de plus une dacryocystite double. La radiographie montre des ombres denses, correspondant aux hyperostoses sous-orbitaires, et l'auteur insiste sur l'ombre de la saillie siégeant entre les orbites et sur ce fait que la voûte crânienne de cet enfant est de la même épaisseur que celle qu'on trouve chez l'adulte.

Remarquons, chez ce malade, l'envahissement massif des sinus maxillaires et l'intérêt que présente dans ce cas particulier la radiographie qui a décelé l'hyper-trophie des os de la voûte du crâne, qui ne semble pas avoir été remarquée à l'examen clinique.

OBSERVATION IX (résumée). — Dupasquier et Dufourt, *Bulletin de la Société médicale des hôpitaux de Lyon*, 1914, XIII, p. 364-366.

Femme de 44 ans, vraisemblablement syphilitique car bien que l'on ne puisse retrouver dans son passé d'accident primitif elle a fait plusieurs fausses couches et présente un Wassermann positif. Il y a deux ans, la malade s'aperçut que le bout de son nez s'élargissait et se tuméfiait progressivement. Cette hypertrophie augmenta pendant un an, puis demeura stationnaire. A aucun moment la malade n'éprouva quelque douleur. Actuellement, elle présente, sur les côtés du nez, deux masses symétriques du volume d'une amande, allongées verticalement, de consistance osseuse, absolument indolores soit spontanément, soit à la pression et recouvertes des parties molles nullement modifiées. La voix est nasonnée et la malade respire très difficilement par le nez. L'examen de la cavité nasale a montré l'hypertrophie de la branche montante du maxillaire et des cornets inférieurs qui obstruent presque complètement les fosses nasales. En second lieu, la vue a considérablement baissé depuis l'apparition des lésions et on constate une névrite optique. Enfin les céphalées sont fréquentes. Rien de spécial à l'examen somatique. A la radiographie, on observe une ombre très marquée sur le maxillaire supérieur, indiquant certainement une densification du tissu osseux.

Nous admettons chez cette malade le diagnostic de leontiasis ossea. L'envahissement diffus des apophyses montantes des maxillaires, se présentant symétriquement, obstruant les fosses nasales ; les caractères de la radiographie, tout cet ensemble cadre bien avec ce diagnostic. Nous ne faisons de réserves que sur la date du début. Il est impossible que de telles hyperostoses se soient constituées en un an. Ce point mériterait d'être établi, dans l'observation de cette malade, par une recherche plus sévère des premiers symptômes.

OBSERVATION X (résumée). — Green. *American Journal of Ophthalmology*, 1915, XXXII, p. 291-304.

Femme de 42 ans, la septième de treize enfants. Née à terme. A toujours été chétive.

A 10 ans, il lui semble avoir quelque obstacle derrière le palais. La respiration et la phonation sont gênées. A 15 ans, elle

est traitée pour « catarrhe » par des cautérisations de la pituitaire. A 17 ans, on note le début d'une grosseur à l'angle interne de l'œil gauche, envahissant l'apophyse nasale du maxillaire supérieur. (D'après une photographie de la malade prise dans son enfance et montrant une petite saillie osseuse anormale entre les yeux, on peut supposer que le début fut plus précoce.) D'autres masses dures apparurent, spécialement dans la région sourcilière de l'os fronta et sur l'apophyse nasale du maxillaire supérieur droit. Pendant ce temps on nota une obstruction nasale complète, qui explique l'anosmie totale, et une céphalée temporale parfois très douloureuse.

En 1907, la malade ayant trente-quatre ans, Green l'examine pour la première fois au point de vue ophtalmologique. Les deux globes oculaires sont très proéminents et largement séparés. De profil, le centre de chaque cornée est très en avant du niveau du pont nasal. Le globe droit est à 4 millimètres au-dessous du gauche. La distance entre les angles internes des yeux atteint 41 millimètres. La patiente ne peut fermer simultanément les deux yeux. Les globes ont perdu une partie de leur mobilité. La vision est diminuée.

Un jour, pendant qu'on relevé une paupière, le globe droit sort soudainement et le sujet le remet doucement dans l'orbite.

La malade fut revue en 1915. En l'espace de huit ans l'exophtalmie a sensiblement diminué, les pupilles sont moins écartées ; les globes sont plus mobiles. Les saillies osseuses ont perdu de leur volume au point que la respiration nasale est redevenue possible. La céphalée a pratiquement disparue.

Le diagnostic de leontiasis ossea s'impose ici. Les hyperostoses ont très nettement prédominé à la face, exerçant surtout leur compression néfaste sur les organes de la vision, au point de pouvoir déterminer une luxation spontanée du globe oculaire. Cependant, on observe une amélioration que l'on ne peut attribuer au timide traitement par le calomel qui ne fut, d'ailleurs, institué que tardivement et pendant un temps très court. Pour nous, cette régression des symptômes est exceptionnelle et ce cas ne modifie en rien le pronostic fâcheux de la leontiasis. Il eût été intéressant de savoir quel fut l'avenir de la malade. En l'absence de ce renseignement, nous enregistrons l'amélioration ; mais nous ne disons pas guérison définitive.

OBSERVATION XI (résumée). — Sheehan, *A case of leontiasis ossea. The Medical Record*, 1920, XCVIII, p. 1017-1019.

Jeune homme de 24 ans, admis à l'hôpital pour épistaxis et gêne de la respiration nasale. Les antécédents héréditaires ne présentent aucune particularité et aucun membre de la famille n'a été atteint d'une affection analogue. Sa première enfance a été normale.

A cinq ans, il fut placé dans un orphelinat. Pendant un séjour de six mois, en maintes occasions, il reçut sur la tête plusieurs coups de bâton, qui occasionnèrent un gonflement considérable de la partie gauche du front et de la face. Vers sept ans, les coiffures que portaient les enfants de dix ou douze ans étaient les seules qui lui convenaient. A huit ans, le gonflement fut si volumineux que le jeune garçon fut examiné par plusieurs médecins et à seize ans, cette tuméfaction avait encore progressé très rapidement. Le diagnostic d'ostéomes multiples fut porté. Outre l'obstruction nasale, on notait une diminution de l'audition à gauche. A la même époque, on remarqua que le Wassermann était négatif. Le traitement antisypilitique ne donna aucun résultat.

L'affection avait évolué sans aucun syndrome douloureux.

Les mensurations céphaliques, faites en 1919, donnèrent les chiffres suivants :

Circonférence, 66 cm. 5.

Diamètre bi-temporal, 36 cm. 5.

Distance de la glabellle à la protubérance occipitale, 41 cm. 2.

Le côté gauche de la face montre une énorme hypertrophie osseuse avec élargissement considérable du rebord alvéolaire.

Sur une radiographie, le frontal avait 4 centimètres d'épaisseur et le plancher de l'orbite 2 cm. 5. Les sinus frontal, maxillaire gauches étaient complètement oblitérés. Le sinus maxillaire droit était normal.

Le 10 avril 1920, Sheehan enleva une partie du plancher des fosses nasales pour permettre le passage de l'air. La masse hyperostosée avait la structure de l'ostéite condensante et raréfiante.

Cette observation n'est pas sans analogie avec celle de Mackenzie. Ici le maxillaire supérieur est nettement le centre de la lésion. Le maxillaire inférieur a échappé jusqu'à présent à l'hyperostose. En est-il de même pour la moitié droite de la face ? Nous ne le croyons pas. Ce qui a frappé l'auteur, c'est la prédominance des lésions à gauche. Nulle part, dans son exposé, il n'op-

pose cette atteinte à l'intégrité des régions symétriques. Il est très probable que l'hypertrophie osseuse a débordé la ligne médiane. Les photographies et radiographies qui illustrent l'observation montrent nettement la diffusion de cette ostéopathie.

OBSERVATION XII. —Malade du service du Dr Apert, présenté à la Société Médicale des hôpitaux, séance du 24 juin 1921 par MM. Apert et Bordet.

Enfant de neuf ans dont le squelette facial, dans la totalité du maxillaire supérieur, est le siège d'une tuméfaction hypertrophique progressive dont le début remonte au moins à l'âge de cinq ans.

En examinant cet enfant on constate les particularités suivantes :

De chaque côté de la racine du nez, les branches montantes du maxillaire supérieur sont tuméfiées et forment des saillies latérales volumineuses, de consistance osseuse. Par le palper plus que par le toucher on se rend compte que la tuméfaction s'étend à tout le corps du maxillaire supérieur ; la fosse canine est effacée, la lèvre supérieure est repoussée en avant. Si on fait ouvrir la bouche et si on soulève avec l'abaisse-langue la lèvre supérieure, on voit que l'arcade alvéolaire est tuméfiée dans toute son étendue, si bien que la face antérieure est en forte saillie sur le plan d'insertion des dents. Les dents sont, par suite, fortement écartées les unes des autres et les espaces qui les séparent de leurs voisines sont égaux à la largeur même de la dent. Les dents définitives ne sont pas encore apparues. Les dents de lait sont en place, sauf l'incisive médiane supérieure droite qui est tombée il y a déjà longtemps, sans que l'enfant ni sa mère puissent préciser l'époque de cette chute, et qui n'a pas été remplacée par la dent définitive correspondante.

La voûte palatine est tuméfiée et cette tuméfaction est au maximum sur la ligne médiane, en sorte que la concavité normale de cette voûte est remplacée par une surface plane avec arête médiane convexe.

L'examen rhinoscopique a été pratiqué par le Dr Bourgeois dont voici les conclusions :

« La rhinoscopie antérieure montre :

1° Un épaissement du plancher des fosses nasales qui bombe en avant jusqu'au contact du cornet inférieur ;

2° Une hypertrophie de la branche montante qui masque cornet et méat moyens et repousse en dedans le cornet inférieur. »

Sur le reste du squelette il n'y a rien de bien spécial à noter ; peut-être, au crâne les bosses frontales sont-elles un peu trop accentuées ; la crête sagittale forme entre les pariétaux une saillie sensible ; mais, en somme, pas de déformation actuelle bien évidente du crâne.

Le maxillaire inférieur est normal à la vue et au palper. Les incisives inférieures médianes définitives sont complètement sorties, séparées l'une de l'autre par un hiatus de quelques millimètres et par des hiatus de même dimension des incisives latérales inférieures de lait non encore tombées.

Conformation corporelle normale sauf que le testicule droit ne se sent ni dans la bourse, ni à l'anneau.

Cette hypertrophie osseuse du maxillaire supérieur s'est constituée peu à peu. Elle n'existait pas à la naissance. L'enfant, fils unique d'un père et d'une mère bien portants, est né à terme, l'accouchement a été facile. L'enfant a été allaité par sa mère jusqu'à l'âge de 19 mois ; puis mis en nourrice jusqu'à l'âge de 3 ans chez une tante à la campagne. Il en est revenu couvert de vermine et de plaies si bien qu'il a dû être hospitalisé aux Enfants Malades où ces plaies ont vite guéri. A ce moment il n'avait aucune déformation du visage. Guéri, il a été remis en nourrice jusqu'à l'âge de 5 ans et c'est à son retour que la mère a constaté le début de la déformation du nez.

L'enfant a bon appétit et bonne santé générale, sauf qu'il se plaint fréquemment, surtout la nuit, de douleurs à l'occiput qui l'empêchent de dormir.

Examen viscéral : rien de particulier. De même, à l'examen du système nerveux.

Wassermann : négatif (Institut Pasteur).

H 7 (laboratoire de la clinique médicale infantile).

La seule particularité à noter, en plus de la cryptorchidie droite, est une large plage pigmentaire couleur café au lait clair, à contours irréguliers, de la joue et de la tempe droite.

La radiographie de la face, comparée à celle d'autres enfants du même âge, montre une opacité très accentuée de tout le maxillaire supérieur. L'apophyse montante apparaît en haut sous forme d'un coin triangulaire ; la portion alvéolaire très noire contraste avec la région correspondante du maxillaire inférieur restée aussi transparente que sur un enfant normal. On voit les dents de remplacement dans l'épaisseur du tissu osseux et on comprend que leur sortie soit retardée. Rien de particulier sur le reste de la radiographie. Toutefois l'arcade orbitaire est en saillie assez marquée, ce qui n'est pas habituel avant la puberté et les écailles frontale et surtout occipitale

paraissent épaissies. Les deux lignes noires marquant cette dernière sont écartées de 15 millimètres ; ce qui semble montrer une crête occipitale interne plus développée que normalement.

Cette observation de MM. Apert et Bordet est des plus intéressantes. Elle nous montre un cas de leontiasis ossea à son premier stade. L'hypérostose a commencé au lieu d'élection, sur les maxillaires supérieurs. Elle n'a pas encore occasionné de compression grave ; mais elle obstrue partiellement les fosses nasales.

Nous n'ajouterons que quelques mots :

Entre 4 et 6 ans, le petit malade a présenté, tant en nourrice qu'à Paris des troubles consistant en une gêne de la respiration nasale avec un état de malaise non caractérisé qui l'ont fait consulter des oto-rhino-laryngologistes tant en province qu'aux Enfants. Aucun diagnostic précis n'a été porté à cette époque : végétations adénoïdes, polypes, dit vaguement la mère. Peu à peu ces accidents ont rétrogradé. Étaient-ils en rapport avec l'hypérostose ? S'agissait-il d'infections banales du naso-pharynx ? La question reste en suspens. Notons seulement qu'ils ont coïncidé avec le début clinique de la maladie.

Le traitement antisypilitique a été institué, (sulfarsénol, iodure de potassium). Aucune amélioration n'a été observée. Nous avons revu le malade trois mois après le début du traitement. La céphalée occipitale persistait avec la même intensité et aucune modification ne pouvait être relevée concernant la déformation faciale.

Nous reproduisons ci-dessous des radiographies que nous devons à l'obligeance du Dr Ch. Ruppe. L'une d'elles représente l'aspect d'un maxillaire supérieur normal d'adulte. Les autres concernent notre malade. Pour le maxillaire supérieur on a opéré de la manière suivante. La plaque radiographique était placée horizontalement dans la bouche, en contact avec la couronne des dents de la mâchoire supérieure. Le rayon incident, passant par la racine du nez arrivait sur cette plaque sous un angle voisin de l'angle droit. Un procédé analogue a été adopté pour le maxillaire inférieur. La plaque était en contact avec le plancher buccal et la couronne. Le rayon incident passant par l'apex des dents faisait un angle droit avec la plaque. En comparant les radiographies des maxillaires du malade avec celles du maxillaire supérieur de l'adulte, on ne peut manquer d'être frappé par cette opacité intense et homogène. Alors que le maxillaire inférieur paraissait sain à la vue et au palper, la radiographie nous le montre envahi d'une façon très appréciable. Beaucoup mieux que la vue, le palper et le toucher, l'examen radiographique nous fixe sur l'étendue et l'intensité du processus.

ÉTUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE

Ce que l'on connut en premier lieu de la leontiasis ossea au point de vue anatomo-pathologique, ce furent les lésions macroscopiques. Le modèle nous en est donné par les crânes qui servirent de type à la description de Virchow. Beaucoup de ces pièces figurent dans différents musées pathologiques ; mais certaines sont incomplètes, tels les spécimens de Malpighi, de Bojanus, de Vrolik. Mieux sont les têtes dues à Sandiford, Jadelot, Otto, Cruveilhier (celle-ci au musée Dupuytren). Le Muséum possède une tête due à Dargenville et qui fut considérée comme un crâne remontant aux premiers temps de l'espèce humaine. Nous ne décrivons pas ces têtes qui sont classiques, généralement monstrueuses. Nous résumerons seulement l'aspect macroscopique de la leontiasis ossea.

Les déformations sont au maximum sur la face, particulièrement sur les maxillaires supérieurs, d'où le processus s'est étendu en faisant tache d'huile en quelque sorte. Il en résulte des aspects variables, suivant qu'il s'agit de petites saillies discrètes (grain de chènevis, cerise) ou de tumeurs volumineuses, masses globuleuses, sessiles, jamais pédiculées, donc bien différentes des exostoses. Ces saillies, fréquemment ravinées, revêtent à leur surface un aspect grenu et verruqueux avec de petits orifices vasculaires, parfois en nombre considérable. Bilatérale, l'hyperostose passe sans transition d'une moitié de la face à l'autre. Les cavités, que les os de la tête limitent, sont rétrécies ou oblitérées plus ou moins complètement. Les sinus maxillaires sont parfois comblés. Les cavités orbitaires présentent des éminences éburnées. Les fosses nasales ont perdu de leur perméabilité. Le rebord alvéolaire du

maxillaire supérieur est épaissi, porte une dentition incomplète. La voûte palatine est altérée dans sa forme. Le maxillaire inférieur présente des lésions identiques ; mais à un moindre degré et ses branches montantes sont généralement intactes, du moins au voisinage des condyles.

Le crâne est généralement moins touché que la face. Les os de la voûte sont hypertrophiés dans toute leur épaisseur ; mais montrent rarement les masses globuleuses signalées sur la face. Le frontal, surtout, est envahi. Les sutures ne sont point respectées. Au niveau de la base l'hyperostose porte surtout sur le sphénoïde et on a parfois remarqué des modifications dans la configuration de la selle turcique. Le fait est très exceptionnel. Beaucoup plus souvent les orifices de la base du crâne sont rétrécis.

Si l'on scie ces différentes masses hyperostosées, on constate que l'os est pris en entier. C'est une véritable panostéite d'une dureté d'ivoire. Le poids de la tête osseuse est considérablement augmenté (le quadruple d'une tête normale dans l'observation I).

Complétons cette description par l'examen histologique. L'étude microscopique de la leontiasis ossea a particulièrement été bien faite par Boit et par Telford. Les lésions que l'on remarque sont les lésions banales de l'ostéite condensante et de l'ostéite raréfiante, combinées dans des proportions variables. Dans les masses osseuses les systèmes de Havers sont rares et incomplets. Leur disposition est bouleversée. Les canalicules ont une lumière très réduite. A leur périphérie, les ostéoblastes ne sont plus rangés en assises circulaires régulières. La lamellation, si tant est qu'elle existe, est très difficile à reconnaître. En certains points l'os semble poreux ; on y rencontre alors des lacunes limitées par de minces assises osseuses parfois richement vascularisées, toujours très fragiles, d'où la possibilité de petites hémorragies.

Ces deux processus d'ostéite condensante et d'ostéite

raréfiante ne participent pas à l'hypertrophie dans une mesure égale, ce sont les lésions d'ostéite condensante qui dominent. D'où l'apparence éburnée et le poids considérable des os atteints. En un mot, çà et là des lésions communes, à la fois indices de destruction et de réparation ; mais la réaction réparatrice est exubérante, désordonnée. Le caractère particulier de cette ostéite est l'atteinte de tout l'os dans ses différentes parties et sa diffusion continue et progressive. C'est le périoste et la moelle qui forment ce tissu. Les espaces médullaires se remplissent de lamelles osseuses et, sur la face interne du périoste, on remarque des couches de tissu osseux compact ayant perdu toute stratification.

Si le périoste joue un certain rôle dans la production des hyperostoses qui caractérisent la leontiasis ossea, il semble qu'on ne doive cependant pas lui accorder l'importance que lui reconnaissent certains auteurs, tels que Guyon, Monod, Horsley et Le Dentu.

Pour Le Dentu, l'affection naît du périoste et non du tissu osseux. Dans la *Revue Mensuelle de Médecine et de Chirurgie* (1879, p. 871), cet auteur rapporte, sous le nom de périostose diffuse non syphilitique des os de la face et du crâne, une observation personnelle que nous résumons.

Une jeune fille de dix-huit ans, entre à l'hôpital le 1^{er} mai 1879. Il y a huit mois on lui arracha la première grosse molaire inférieure du côté droit dont elle souffrait. Au début de février une légère tuméfaction de la gencive est apparue au même point et s'est étendue en largeur et en épaisseur, sans douleur ni fièvre. Un mois après, une tuméfaction analogue se développe sur la gencive du maxillaire supérieur droit du même côté que l'altération du maxillaire inférieur. Enfin, il y a six semaines on note un soulèvement analogue à la face externe du maxillaire inférieur et au maxillaire supérieur, à gauche, sans souffrances.

Examen au 1^{er} mai. — Les joues sont soulevées et arrondies symétriquement ; celle de droite est la plus volumineuse. L'examen buccal montre une altération du squelette facial portant sur les deux maxillaires supérieurs et le maxillaire inférieur. Les deux faces du maxillaire inférieur dans sa moitié droite sont soulevées en une tumeur allongée parallèlement à l'axe de

l'os, qui commence en arrière de la canine et se prolonge jusqu'à l'angle de la branche montante et du corps. La tumeur de la face externe est plus grosse que celle de la face interne. Les mêmes lésions, mais moins développées, existent sur la moitié gauche. Sous les incisives, à la face externe de l'os, on voit deux petits soulèvements dont le relief dépasse de 2 à 3 millimètres la surface des gencives. Sur le maxillaire supérieur droit, on note des altérations analogues et égales. La partie correspondante de la voûte palatine est soulevée, d'avant en arrière, au voisinage de l'arcade alvéolaire. Les mêmes productions existent au maxillaire supérieur gauche ; mais moins avancées. Les lésions sont donc d'une symétrie parfaite ; mais on voit à leur développement inégal à gauche et à droite qu'elles ont dû commencer à droite. Aucune dent manque, sauf celle qui a été arrachée. Fichées au milieu d'un tissu mou mais non fongueux, qui entoure toute la couronne, elles semblent près de tomber spontanément. Le tissu qui les enveloppe, non saignant, oppose au doigt une certaine résistance élastique. Toutes ces productions sont d'un rouge violacé d'intensité variable. Leur consistance est d'une dureté élastique par places, d'une dureté absolue par d'autres, comme si on se trouvait en présence, tantôt de tissu osseux, tantôt de tissu fibreux. Les masses morbides sont nettement divisées en lobules séparés par des sillons très peu accentués. Aucune douleur spontanée ou provoquée.

Les antécédents héréditaires ou personnels sont sans intérêt.

Par élimination Le Dentu arrive au diagnostic mentionné ci-dessus. Cependant il lui restait quelque doute car la maladie connue sous le nom d'hyperostose diffuse est une tumeur dure et uniformément dure, alors que, chez sa malade, s'il était présumable que, dans certains points, la production morbide s'était calcifiée, on pouvait affirmer qu'elle était constituée, en grande partie, par un tissu d'une consistance semblable à celle du tissu fibreux. « D'autre part, dit l'auteur, le développement rapide de ces masses n'était pas sans analogie avec celui des affections malignes. »

Aussi un examen histologique fut fait et le diagnostic porté fut celui de sarcome. Toutefois Le Dentu pense qu'il ne peut s'agir d'un sarcome ordinaire et persiste dans le premier diagnostic, en attendant la confirmation par la marche des événements. Or, peu de

jours après l'entrée de la malade, il avait fait une cautérisation profonde, au thermocautère, sur les deux productions de la voûte palatine. Il y eut une réaction assez intense qui amena dans les masses morbides une sorte de ramollissement fougueux et en augmenta sensiblement le volume. Peu à peu l'inflammation cessa et, au bout de quinze jours, le tissu morbide avait entièrement repris son apparence normale. Donc la présence d'éléments sarcomateux dans le tissu anormal n'indiquait pas une réelle malignité et l'on pouvait penser que ce n'était pas un sarcome proprement dit. De plus, on note un certain degré d'exorbitis de l'œil gauche, indice de déformation du fond de l'orbite ; du même côté, la tempe commence à devenir plus bombée qu'à droite : l'affection gagne les os du crâne. Peu à peu apparaît un changement sensible de la consistance des productions morbides qui, d'élastiques dans beaucoup de points, deviennent dures, de consistance osseuse, de sorte que vers la fin juin l'ossification avait considérablement progressé. En même temps, en changeant de nature, le tissu avait semblé se rétracter un peu, de sorte que l'ensemble des tumeurs représentait un volume moindre après l'ossification qu'auparavant.

Le Dentu conclut au diagnostic d'hypertrophie diffuse des os maxillaires et il ajoute : « Je rappellerai d'abord la consistance des productions morbides qui, au lieu d'être dures et fermes comme le tissu osseux, étaient d'une mollesse élastique, à la façon des tissus fibreux condensés en tumeur. Je ne sache pas qu'aucun observateur ait assisté à la marche de la maladie dans cette période qui doit sans doute toujours précéder l'ossification. Cette dernière commençait à se faire, mais par noyaux distincts, formant lobules et faciles à délimiter. » Le développement a été très rapide. « Il est bien évident, dit l'auteur, que l'ossification a dû, dans tous les cas du même genre, arrêter cette rapidité d'évolution. »

De ce cas, Le Dentu en rapproche un autre qu'il a également observé lui-même.

Une femme de 35 ans entre à Beaujon le 15 juin 1890. A l'examen le front est bombé, les os malaires et maxillaires supérieurs sont très saillants, surtout à gauche. La face est considérablement élargie. Le maxillaire inférieur fait un relief extraordinaire qui repousse la lèvre et forme, dans l'orifice buccal, une saillie monstrueuse. On enlève le maxillaire inférieur dans sa presque totalité. La malade meurt quelques jours après l'opération. La coupe de la tumeur enlevée montre qu'elle est formée par un tissu hétérogène, disposé en masses arrondies, en amas demi-durs et parsemés de substance osseuse. Il est évident, à première vue, qu'il y a là autre chose que de l'os. Or, cette pièce provient d'une malade chez qui l'affection avait débuté vingt-sept ans auparavant. Après avoir commencé par les maxillaires supérieurs, elle avait atteint le maxillaire inférieur; mais c'est depuis trois ans seulement que la partie moyenne de cet os dépassait en avant le niveau de la rangée dentaire supérieure. Depuis six mois surtout le développement s'était beaucoup accéléré et, depuis deux mois, la marche du mal était devenue aiguë avec hémorragies abondantes de la muqueuse buccale fongueuse.

Le Dentu rapportant ces deux cas dans la *Clinique chirurgicale*, 1904, décrit ainsi l'histologie de ces hyperostoses. Au microscope, la substance constitutive de l'hypertrophie est mixte. Il s'y trouve des éléments osseux, fibreux et embryoplastiques. A un faible grossissement, les coupes se montrent formées par une charpente osseuse très irrégulière, dessinant une série de lames remplies par du tissu conjonctif. Le tissu osseux a une extension sensiblement moins considérable que le tissu conjonctif. Il est constitué par des travées allongées disposées sans ordre, ces dernières renferment des ostéoblastes; mais on n'y découvre ni couches régulièrement ordonnancées, ni canaux de Havers. Le tissu conjonctif est formé de fibres lamineuses denses contenant un certain nombre de noyaux et de cellules embryonnaires. Au voisinage des îlots osseux, on observe des éléments polyédriques comparables aux cellules médullaires des os en voie d'ossification. En outre, de place en place, à proximité des travées osseuses, on remarque des cellules géantes renfermant 4 à 6 noyaux.

L'auteur fait remarquer que si, dans cette espèce de tumeur, la coexistence d'éléments cellulaires si variés peut faire penser à un ostéo-fibro-sarcome, ces formes offrent une certaine analogie avec divers processus ostéogénétiques soit pathologiques, soit même normaux. Pour Le Dentu il s'agit, en résumé, d'une hyperplasie bénigne du périoste aboutissant à l'ossification, d'où le nom de périostose diffuse non syphilitique des os de la face et du crâne qu'il avait donné à ces cas. Le début de la maladie est dans le périoste qui prolifère activement d'où cette présence de tissu fibreux et embryoplastique. Au fur et à mesure que l'affection évolue, ces tissus s'ossifient, en sorte qu'au cours de l'évolution on ne trouvera d'abord que du tissu fibreux et du tissu embryoplastique; puis un mélange de ces tissus avec du tissu osseux et, à une période avancée, la structure sera celle d'un tissu osseux anormal et irrégulier. De plus, pour Le Dentu, la nature des tissus est en rapport avec la rapidité de l'évolution. Plus celle-ci est rapide, plus les éléments fibreux et embryoplastiques tendent à l'emporter sur les éléments osseux.

Horsley, de son côté, signale dans des cas analogues, la présence de tissu conjonctif presque myxomateux.

Que faut-il penser de ces faits? Tout d'abord il faut se garder de ranger dans le même chapitre d'hyperostose leontiasique toutes les maladies du tissu osseux pouvant amener quelque déformation de la face. La leontiasis ossea est une entité morbide ayant une anatomie pathologique fixe, quoique banale, comme elle a une symptomatologie bien définie. Les lésions relevées chez les malades de Le Dentu sont de deux sortes. Au début il y a eu une hyperostose; puis au bout de quelques années (27 dans un des cas rapportés) sur cette lésion est venu se greffer un sarcome. Les lésions des muqueuses, l'atteinte de la gencive, l'évolution aiguë accompagnée d'hémorragies, tout cela ne permet pas de mettre en doute l'existence d'une tumeur maligne qui a évolué pour son propre compte et dont la signa-

ture anatomique est ce tissu conjonctif exubérant, ces cellules volumineuses multinucléées, qui ont dissocié en quelque sorte les lésions primitives. Nous trouvons donc chez ces malades tant au point de vue clinique qu'au point de vue histologique un fait nouveau qui ne fait pas partie du tableau de la leontiasis osseuse. Il en est de même dans une observation de Paquet que Le Dentu invoque à l'appui de ses conclusions.

Ce cas, observé chez une femme de 22 ans, avait débuté, à 3 ans, par une saillie légère au niveau de la région maxillaire supérieure gauche et avait évolué lentement jusqu'à l'âge de 20 ans. A partir de cette époque l'évolution fut plus rapide, progressant d'une manière suspecte, déterminant de l'exophtalmie unilatérale, une oblitération presque complète de la fosse nasale gauche. La voûte palatine présentait deux saillies d'une dureté osseuse avec, par places, des régions un peu dépressibles, donnant la sensation de crépitation parcheminée. On opère et la tumeur, à l'examen histologique, était formée, dans sa presque totalité d'une hyperostose véritable, mais, en un point on trouve deux mamelons de tissu sarcomateux fasciculé. Nous ne pouvons que conclure que, là encore, il y a bien eu une hyperostose, hyperostose dont on suit la marche pendant dix-sept ans au moins. Ce qui a évolué d'une manière aiguë, c'est le sarcome qui s'est installé sur ces premières lésions.

Nous estimons donc que l'anatomie pathologique de la leontiasis ossea se résume en des lésions d'ostéite condensante et raréfiante sans aucune autre spécificité que leur dissémination et leur envahissement, caractères strictement localisés à l'extrémité céphalique. Si certains auteurs ont voulu voir dans la coexistence de tissus de nature déterminée une phase périostique précédant l'ossification, nous croyons qu'il ne faut voir, dans ces cas, qu'une tumeur maligne venant évoluer, pour son propre compte, sur un terrain prédisposé par ces remaniements chroniques et continuels.

ÉTUDE DIAGNOSTIQUE

La leontiasis ossea est fréquemment insoupçonnée à son début ; car c'est une affection rare et dont le diagnostic ne s'impose pas à cette période. Après plusieurs années, elle revêt ses caractères particuliers et le diagnostic se fait alors en se basant sur l'hyperostose prédominant à la face, la bilatéralité des lésions, les troubles de compression, l'évolution d'une longueur se chiffrant par années, sans que l'état général soit altéré si ce n'est à la phase ultime de la maladie.

A ses débuts, lorsque l'affection n'est encore localisée qu'aux os de la face et parfois à un seul os, maxillaire supérieur en particulier, le diagnostic erre entre certaines affections ayant leur siège et leur point de départ soit dans les maxillaires, soit dans les sinus, soit dans l'orbite.

Il est facile d'éliminer les affections qui n'ont pas un caractère hyperostosant. Il est tout aussi aisé de différencier celles qui sont aiguës, la leontiasis ossea étant toujours une affection chronique. Le diagnostic n'offre donc aucune difficulté avec les phlegmons de l'orbite, les sinusites, la périostite alvéolo-dentaire, les accidents de la dent de sagesse, l'ostéomyélite aiguë des maxillaires. Dans tous ces syndromes, l'allure inflammatoire, la limitation constante et l'évolution des lésions suffiraient à faire le diagnostic dans les cas exceptionnels où il se poserait avec l'affection que nous avons décrite.

Plus délicat parfois est le problème diagnostique que posent certaines maladies osseuses chroniques de la face et du crâne.

L'ostéomyélite chronique donne bien lieu à des hyper-

ostoses ; mais il est rare que l'affection atteigne la face et le crâne en dehors des maxillaires inférieurs. La connaissance d'une phase aiguë remontant à une époque plus ou moins éloignée, ou l'élimination d'un sequestre, fixeront davantage le diagnostic.

Les ostéites tuberculeuses s'accompagnent souvent d'un gonflement diffus et mal limité ; mais qui finit par se ramollir. Un abcès se forme qui se fistulise, donnant issue à des fongosités et à un pus mal lié. Le stylet introduit dans un de ces trajets fistuleux arrive sur l'os en voie de nécrose. Par conséquent, le diagnostic est encore aisé.

Peut-on confondre la leontiasis ossea avec les accidents faciaux et craniens de la syphilis acquise ou héréditaire ? Les gommes peuvent se localiser fréquemment aux cartilages du nez et à la voûte palatine. Leur évolution est subaiguë et les mutilations qu'elles produisent leur sont très spéciales. Le nez en lorgnette n'appartient pas à la leontiasis. Les ostéopériostites et ostéomyélites gommeuses s'accompagnent d'une douleur très caractéristiques. Le gonflement osseux donne un relief diffus qui n'atteindra jamais l'étendue de l'hyperostose leontiasique, n'aura pas la même marche chronique, ne déterminera pas de troubles de compression et aboutira très souvent à une ulcération qui est bien connue de tous. Que la lésion soit unique ou disséminée en différents points du squelette, elle a une physiologie toute particulière. Mais la syphilis détermine fréquemment des dystrophies osseuses, surtout communes dans la syphilis héréditaire. Celles de la face et du crâne sont ordinairement très précoces, existant dès la naissance ou apparaissant dès les premiers mois de la vie extra-utérine, ou vers trois, cinq ans. Nous savons toutefois quelles peuvent être plus tardives. Les malformations craniennes et faciales ainsi produites : front olympien, front en carène, crâne natiforme, asymétrie crânienne et faciale, etc., d'ailleurs non spéciales à l'hérédo-syphilis, quoique relevant d'elle le plus sou-

vent, ne peuvent prêter à confusion avec l'hyperostose diffuse des os du crâne et de la face qui, elle, revêt le tableau d'une tumeur osseuse diffuse et non d'une dystrophie. Il y aura toujours lieu, pour affirmer l'origine hérédo-syphilitique, de rechercher d'autres manifestations de même origine : lésions cutanées et muqueuses, rhagades, cicatrices polycycliques, triade d'Hutchinson, lésions viscérales, splénomégalie, hépatomégalie, lésions testiculaires, etc. La séro-réaction de Wassermann, faite après réactivation au besoin, la recherche de la syphilis chez les ascendants, la nature des gestations de la mère, formeront un faisceau de preuves pour ou contre cette maladie.

Ainsi le diagnostic d'hérédo-syphilis posé par l'examen physique sera utilement complété par le dépistage d'une syphilis des géniteurs, ignorée ou connue. Nous ne voulons pas dire ici que la leontiasis exclut la syphilis, cette question devant être élucidée au chapitre suivant ; nous ne faisons que comparer cliniquement les deux maladies pour les différencier. Enfin le traitement, dit d'épreuve, en faisant regresser les lésions syphilitiques, pourvu qu'elles ne soient pas trop anciennes, confirmera le diagnostic.

Le diagnostic avec les mycoses nous arrêtera peu. L'actinomyose des maxillaires, en dehors de son évolution moins chronique, produit une tuméfaction douloureuse, moins résistante que l'hyperostose. Le diagnostic peut en être établi, même avant l'apparition des fistules laissant sourdre la sérosité bien spéciale à grains jaunes, grâce à la localisation de la lésion, son unilatéralité et l'action du traitement ioduré institué en temps opportun qui, d'ailleurs, n'est malheureusement pas toujours suffisant.

Les exostoses pouvant siéger sur la face et sur le crâne modifieront l'aspect de ces régions ; mais il suffira de pratiquer un palper un peu attentif pour remarquer la différence qui sépare de la leontiasis ossea, ces tumeurs globuleuses qui, si, elles sont pédiculées, présentent un

pont osseux qui les relie à l'os dont elles proviennent. En dehors de ces caractères, leur évolution est spéciale, Elles atteignent progressivement un certain volume qui, au bout d'un certain temps, reste stationnaire, soit qu'il s'agisse d'exostose relevant d'un processus infectieux ou d'exostoses dites ostéogénétiques qui n'augmentent plus dès que l'ossification du squelette est terminée. Cette dernière variété d'exostoses, en outre, présentera rarement une seule tumeur localisée au crâne ou à la face. L'examen de la partie inférieure du fémur, des épiphyses, siège de prédilection pour ces productions, fera découvrir fréquemment une lésion analogue. Ce sont là des caractères très différents de ceux de la leontiasis qui est toujours une hyperostose et dont l'évolution ne semble nullement liée à celle du squelette.

Exceptionnellement, dans nos pays, pour ne pas dire jamais, on aura à diagnostiquer la leontiasis ossea d'une variété d'exostoses désignée sous le nom de goundou. Ce sont des tumeurs dures, indolores, symétriques, siégeant sur les apophyses montantes des maxillaires supérieurs, augmentant progressivement de volume et rétrécissant peu à peu le champ visuel. Ces tumeurs paranasales forment de véritables exostoses. Dans ces cas, le diagnostic est simple car il s'agit là d'exostoses. Mais si, d'accord avec Botreau-Roussel, on élargit le cadre du goundou en y faisant rentrer l'ensemble des lésions tertiaires du plan, le problème se complique. Botreau Roussel, parmi les 130 observations de goundou qu'il a recueillies a relevé deux cas où les lésions s'étendaient à la face et au crâne et dans lesquels « il n'y avait pas à proprement parler de tumeur ; mais un épaissement large de certaines parties, en particulier au niveau du frontal et du vertex ». On conçoit combien dans ces cas, rares à la vérité, le diagnostic peut être hésitant. On devra se souvenir que le goundou est une affection tropicale. Peut-on le considérer comme la manifestation tertiaire du pian ? Cela facili-

terait le diagnostic en nous donnant une étiologie bien spéciale et en nous permettant d'ajouter aux résultats fournis par l'examen clinique le secours du laboratoire.

Les tumeurs d'origine dentaire sont localisées aux maxillaires, évoluent lentement ; mais sont unilatérales, limitées, de petit volume, ayant une localisation alvéolaire assez nette. Elles ne produisent jamais un gonflement diffus de la face, ne sont pas uniformément dures et s'accompagnent de troubles de l'éruption dentaire. La ponction exploratrice pourra permettre dans certains cas d'éliminer la leontiasis en montrant l'existence d'un kyste. La radiographie donnera une image toute différente.

Les fibromes, ostéo-fibromes, ostéomes et chondromes des maxillaires, en particulier du maxillaire supérieur sont des affections plus fréquentes que la leontiasis ossea, quoique très rares (1 cas d'ostéome sur 137 néoplasmes de mâchoires, Windmüller). Tout comme la leontiasis, ces tumeurs s'observent chez les sujets jeunes. Elles sont accessibles à la palpation, et, souvent, plus faciles à délimiter. Leur consistance, dure dans l'ostéome, est variable dans les fibromes et les chondromes, tantôt ferme et élastique, tantôt résistante avec une consistance plus molle que celle du tissu éburné. Localisées et unilatérales, sauf dans quelques cas signalés, par Rosenstein notamment, où les lésions étaient symétriques et bilatérales, elles ne déterminent qu'exceptionnellement des troubles de compression. Dans ces cas, le diagnostic sera douteux, au début. C'est la radiographie, la biopsie et, quelquefois même, l'intervention qui rendront compte de la nature de ces formations bénignes à évolution chronique. Toutefois, parmi les tumeurs des maxillaires, ce sont elles qui offrent le plus de difficultés diagnostiques avec les hyperostoses diffuses, ainsi que le prouvent les observations de Wrany, Astley Cooper, Howship, où le diagnostic d'ostéome double des mâchoires paraît plus exact que celui de leontiasis ossea.

Le sarcome des maxillaires est une tumeur à évolution rapide, de consistance toujours plus molle que celle de l'hyperostose diffuse, quelquefois pulsatile même, présentant à sa surface de grosses bosselures lisses et à surface régulière, donnant parfois la sensation de crépitation parcheminée. A son niveau la peau est souvent sillonnée de grosses veines et la température locale peut être supérieure à la température centrale. Enfin très envahissant localement, disséminant de nombreuses métastases, altérant l'état général, le sarcome est une tumeur maligne. L'examen radiographique montre une image sombre ; mais non noire, à contours limités et à fond non homogène. S'il était nécessaire une biopsie compléterait l'examen clinique.

Les tumeurs de l'orbite, les tumeurs des sinus, par les déformations qu'elles font subir au massif facial, posent les mêmes difficultés de diagnostic. Il en est de même pour les tumeurs des fosses nasales. Nous ne saurions que répéter à cet égard ce que nous venons de dire pour les tumeurs des maxillaires.

Les différents diagnostics que nous venons de passer en revue ont rarement donné lieu à de grosses indécisions. Mais quand on lit les observations des auteurs ou relève nombre de cas classés dans la leontiasis ossea et qui appartiennent en réalité à une autre variété d'ostéopathie hypertrophiante classée. Les observations de Bickersteth, de Schutzemberger, par exemple, ne sont que des formes de maladie de Paget ; celle de Sauerotte rentre dans l'acromégalie ; de même un cas de Wrany. Le caractère diffus de l'hyperostose dans ces ostéopathies explique que, pendant longtemps, ces affections aient formé un groupe dont les syndromes constitutifs ont nécessité un travail prolongé d'analyse pour être nettement différenciés.

Paget n'ignorait pas ces hyperostoses de la face et du crâne ; mais il n'y attachait aucune importance « Vraies tumeurs, dit-il, par leur sommet proéminent, elles s'en séparent par leur base mal délimitée et leur tendance

à l'envahissement. Fréquentes sur le maxillaire supérieur, elles croissent lentement et parfois s'arrêtent tout court après avoir donné lieu à d'horribles déformations. Pour le moment nous devons les considérer comme des choses étranges et sans intérêt. » La maladie de Paget se différencie de la leontiasis ossea par plusieurs points. Elle apparaît à l'âge adulte vers 40 ou 50 ans. Les altérations du squelette facial restent au second plan. Généralement la face a gardé son aspect normal. Ce qui domine, c'est l'état du crâne. Chez le pagétique les lésions siègent surtout à la voûte. Dans la forme typique de l'affection, la calotte crânienne prend un énorme développement mais uniforme, sans saillies localisées. Les os de la voûte ont une épaisseur plus grande que normalement. Les os de la base présentent aussi un certain degré d'hypertrophie. « L'essentiel dans ces déformations de la base, dit Léri, est dû à l'enfoncement dans le crâne du pourtour du trou occipital et des parties voisines ; ou, plus exactement, la pesanteur se faisant évidemment sentir de haut en bas, on devrait dire qu'il y a abaissement total de la base du crâne sous le poids du cerveau, à l'exception du pourtour du trou occipital. » Il y a une véritable cyphose de la base, une véritable « convexobasie ». Aussi tous les diamètres de la cavité crânienne autres que le diamètre vertical sont augmentés. Le maximum des déformations de la tête du pagétique siège donc sur le crâne et non sur la face, contrairement au léontiasique. De plus l'aspect général du pagétique est encore un signe différentiel. L'attitude du malade rappelle celle des grands singes anthropoïdes. La cyphose dorsale, les déformations de la cage thoracique, du squelette des membres, surtout du tibia, os révélateur de la maladie de Paget, de même qu'il l'est de l'ostéopathie syphilitique, et qui sont généralement les premiers en date, font défaut dans la leontiasis ossea. La radiographie des os atteints nous donne aussi des images très différentes de celle de la leontiasis.

L'acromégalie a également un aspect spécial. Dans cette affection qui débute plus précocement que la maladie de Paget, la tête prend la forme d'un ovale allongé. Le front est bas, les arcades sourcilières font un relief marqué. Le nez et les pommettes sont énormes. Les lèvres sont volumineuses, surtout l'inférieure. La langue, épaissie, est à l'étroit dans la cavité buccale. Le maxillaire inférieur est hypertrophié dans son ensemble, proéminent et le menton fait une saillie en galoche. Les lésions sont donc assez marquées à la face ; mais il n'y a pas là d'hyperostose. Les altérations du crâne sont peu intéressantes : augmentation du diamètre antéro-postérieur, sutures de la voûte, protubérance occipitale externe, saillantes. La radiographie montre un épaississement irrégulier des os du crâne, l'agrandissement des sinus maxillaires et frontaux avec très fréquemment un élargissement de la selle turcique. Non moins caractéristiques que le facies sont les déformations des mains en « pattes », « bêches », « battoirs », l'élargissement des pieds. Tout cela suffit à faire le diagnostic sans qu'il soit nécessaire d'insister sur les déformations thoraciques et vertébrales, d'ailleurs inconstantes.

L'hémicraniose, excessivement rare, décrite par Brissaud et Lereboullet, et dont Parhon, Goldstein, Nadjede, Spiller, Léri ont publié quelques observations, est caractérisée par une hyperostose, d'origine congénitale, à évolution lente, localisée à une moitié du crâne ou plus exactement par une hypertrophie osseuse limitée au territoire du trijumeau d'un côté, plus spécialement au territoire de la branche ophtalmique. Cette hyperostose est donc cranienne, occupant la région fronto-pariétale, tantôt formant une seule saillie, tantôt pouvant être décomposée en plusieurs bosses, comme dans le cas de Léri. Mais, parfois, à ces signes craniens s'ajoute une exostose du maxillaire supérieur, une légère asymétrie faciale. De plus, les troubles sensoriels et les troubles de compression sont

fréquents. Toutefois le diagnostic se fera facilement avec la leontiasis ossea, car, dans l'hémicraniose les lésions du squelette facial sont négligeables en comparaison des altérations du crâne qui, nous insistons sur ce point, sont strictement unilatérales. Rien de comparable cliniquement à la diffusion de l'hyperostose de la leontiasis ossea, qui a son maximum à la face, est bilatérale et symétrique.

L'acro-céphalo-syndactylie d'Apert ne sera pas confondue avec la leontiasis grâce à l'intégrité des os de la face, à l'excroissance osseuse en crête de casoar, en cimier de casque, strictement médiane, associée à la syndactylie.

La dysostose cranio-faciale héréditaire a pour elle la déformation du crâne, bosse arrondie faisant saillie au bord supérieur de l'os frontal, au niveau de la fontanelle antérieure, se prolongeant parfois latéralement par une crête venant fuser sur les pariétaux. Le crâne est brachycéphale. La face est également modifiée dans son aspect : prognathisme marqué, brièveté de la lèvre supérieure, élargissement de la racine du nez qui est arqué et donne un profil de perroquet. On note des troubles oculaires analogues à ceux de la leontiasis ossea. Mais, contrairement à cette dernière, toutes ces déformations, constituées dans les premières années de la vie, ne semblent pas progresser, elles semblent fixées dans les premières années et sont définitives. Tous les malades ont un air de famille. C'est dire combien cette affection reproduit toujours le même type, alors que dans la leontiasis ossea les malades revêtent un facies différent d'un cas à l'autre et parfois pendant l'évolution chez un même sujet. Enfin la dysostose cranio-faciale est héréditaire et familiale.

Tout aussi différente de la leontiasis ossea est la dysostose cléido-cranienne.

Nous n'avons plus qu'un mot à dire de la leontiasis leprosa. Il n'y a entre elle et la leontiasis ossea qu'une similitude de nom. Quand, dans la lèpre, les tubercules

sont abondants et confluent sur la face, ils infiltrent la peau et donnent à la physionomie un aspect hideux, bestial qui a justifié ce nom. Mais c'est une lésion spécifique lépreuse et non une hyperostose. C'est également l'apparence horrible du malade de Lanz qui lui a fait donner par cet auteur le terme de leontiasis. Les énormes fibromes pédiculés qu'il porte à la face, joints à ces multiples tumeurs cutanées qui couvrent son corps font plutôt penser à la neurofibromatose. Les figures qui illustrent l'observation ne permettent aucune confusion.

En résumé, si le diagnostic de la leontiasis ossea est parfois à discuter avec les tumeurs de la face, c'est surtout avec les différentes ostéopathies hypertrophiantes chroniques qu'il est à envisager, non dans les formes typiques qui s'imposent ; mais dans les formes frustes et au stade de début.

ÉTUDE ÉTIOLOGIQUE ET PATHOGÉNIQUE

En dehors de sa symptomatologie et de son évolution, la leontiasis ossea présente au point de vue étio-
logique la particularité d'être une maladie débutant
dans l'enfance. Parmi les 58 observations qui ont servi
à notre étude, nous avons pu relever 45 cas dans les-
quels l'époque d'apparition clinique a été notée. Dans
10 cas seulement l'affection est signalée comme ayant
débuté après 15 ans (Ellis, Dupasquier et Dufourt,
Putnam, Chiene, Kanavel). Mais dans la grande majo-
rité des cas, c'est entre 5 et 15 ans que les premiers
symptômes apparaissent. Nous voyons donc que l'af-
fection relève par son étiologie de la pathologie infan-
tile et c'est le pédiâtre qui, généralement, aura à faire
le diagnostic. A tous les âges de l'enfance, on note le
début de cette ostéopathie : 2 ans (Franck, Cole) ;
3 ans (Nauverk) ; 4 ans (Curtis Ager, Bardenheuer, Stan-
ley) ; 5 ans (Apert) ; 7 ans (Schieck, Stack) ; 8 ans (Law) ;
9 ans (Brown) ; 10 ans (Grenn, Allen) ; 11 ans (Evans,
Sattler) ; 12 ans (Hankel, Horsley, Lagleyze, Ribell, Ro-
binson, Kalindero) ; 13 ans (Stephenson) ; 15 ans (Ziehl,
Horsley). Dans quelques cas rares, les premières mani-
festations faciales ont été remarquées dès la naissance
(Barwell, Breschet, Keen, Schiller). Est-ce à dire que l'af-
fection puisse être congénitale ? Nous ne le pensons pas.
Les observations que nous avons relevées avec ce début
ne nous ont point toujours paru probantes. Dans le
cas de Barwell, l'histoire clinique est insuffisante. L'en-
fant n'a été étudié qu'à 7 ans. Une photographie du
malade, plus significative, montre une hypertrophie de
la moitié droite de la face, prédominant sur le maxil-
laire inférieur. S'agit-il là d'une tumeur toute différente

de la leontiasis ? On peut se le demander. L'enfant de Breschet a une histoire clinique trop sommaire pour permettre d'établir un diagnostic et une étiologie indiscutables. Nous ne sommes pas convaincus davantage par le malade de Keen. Il a été observé à 11 ans et l'auteur reconnaît que l'âge du début n'est pas fermement établi ; mais probablement congénital. Schiller nous dit que dans le cas de son malade, observé à 30 ans, l'accouchement avait été difficile à cause du volume de la tête. Il nous semblerait exagéré d'admettre sur ce fait le début *in utero* de la difformité.

Que penser des cas où la maladie semble avoir débuté à l'âge adulte ? Nous n'en nions pas la possibilité ; mais nous croyons qu'il ne s'agit là que d'exceptions. La maladie est essentiellement chronique, il est presque impossible de saisir le début clinique de cette hyperostose insignifiante dans ses premiers mois, ses premières années. Cette petite saillie sur l'apophyse montante du maxillaire supérieur, passe inaperçue aux parents ou bien ne semble pas pathologique, même au médecin (Law). Aussi les observations publiées le sont toujours longtemps après le début de l'hyperostose et en fait remonter la date d'apparition à une époque approximative. Remarquons, en outre que le début clinique apparaît bien après le début anatomo-pathologique. De plus le processus envahissant tout l'os, la panostéite ne se signalera par une déformation que très tardivement parfois. Nous croyons donc pour toutes ces raisons que la leontiasis ossea est une maladie débutant dans l'enfance.

En dehors de la prédisposition de l'âge, nous n'avons rien de particulier à noter au point de vue étiologique. Le sexe est sans influence. Dans les antécédents héréditaires ou collatéraux on ne signale pas d'hyperostose. Faut-il tenir compte des exostoses que présentait la mère du malade de Bockenhemier ? Donc affection ni congénitale ni héréditaire.

Quelle est donc la cause de cette hyperostose dif-

fuse des os de la face et du crâne ? Cette question pathogénique a été de tout temps très discutée et les diverses hypothèses émises par les auteurs sont l'indice des difficultés de ce problème. « Ne craignons pas d'avouer que nous sommes sur ce point dans l'ignorance la plus complète », disait Nélaton. Examinons si nous pouvons actuellement aboutir à une conception pathogénique justifiée par les faits.

Pour Virchow, la leontiasis ossea est, pour le squelette, l'analogue de l'éléphantiasis des parties molles. Mais ce terme d'éléphantiasis était très vague pour Virchow. Il n'hésitait pas à décrire au cours de cette affection des hyperostoses et des exostoses qui n'avaient aucun rapport avec elle. Si on donne à ce terme sa valeur réelle : œdème chronique des parties molles, il est impossible d'établir quelque comparaison avec la leontiasis osseuse. Les phénomènes érysipélateux observés dans les premiers cas de leontiasis et si importants pour Virchow n'appartiennent pas au tableau de cette maladie et n'existent plus dans les observations récentes depuis l'ère aseptique.

Huschke, Bland Sutton font de la leontiasis ossea une manifestation du rachitisme. Ces deux affections ne se ressemblent en aucun point. Il y a loin de cette dystrophie généralisée à la leontiasis, hyperostose localisée à l'extrémité céphalique.

Jadelot rattachait la leontiasis à l'ostéomalacie. Cependant la dureté de l'une n'a rien de la mollesse de l'autre.

La scrofule dont le domaine était si étendu, du temps de Gaddi, devait fatalement englober, pour cet auteur, la leontiasis ossea. Que reste-t-il de la scrofule actuellement ? La tuberculose et la syphilis ne l'ont-elles pas démembrée ?

Guyon et Monod trouvaient l'origine des hyperostoses faciales et craniennes dans la périostite chronique des maxillaires. Cependant, ajoutaient-ils, « la périostite ne suffit pas pour expliquer ces immenses désordres,

le tissu osseux participe certainement à cette inflammation et contribue à la porter à ce degré ». Le Dentu accordait également, nous l'avons vu, une importance considérable au périoste en faisant de l'hyperostose des maxillaires et de la face une hyperplasie bénigne de ce tissu. Il écrit : « Sous l'influence de la vitalité très active des os de la face et du crâne qui existe dans l'adolescence, qui engendre les tumeurs de l'arrière cavité des fosses nasales et qui certainement dans ce dernier cas joue le rôle d'une cause prédisposante ; d'autre part, sous l'influence d'une cause locale d'irritation capable de mettre en jeu cette prédisposition aux processus hyperplasiques, il se fait dans le périoste une prolifération caractérisée histologiquement par des éléments fusiformes constituant toute la masse de productions nouvelles superposées à l'os ancien. » C'est ce tissu conjonctif qui se transforme ultérieurement, pour Le Dentu, en tissu osseux. Or nous avons vu que cette hypothèse ne répond pas à l'histologie et nous savons ce qu'il faut penser de ce tissu conjonctif jeune que l'auteur trouvait chez ses malades.

Cette origine périostique de la leontiasis ossea ne semble d'ailleurs pas avoir pleinement satisfait Le Dentu car, quelques années plus tard (*Clinique chirurgicale*, 1904), il écrit : « Frappé de certaines particularités (diffusion et précocité des lésions) je me suis demandé si la leontiasis ossea n'était pas une sorte de trophonévrose osseuse hypertrophiante engendrée par un trouble du système sympathique et si l'extirpation du sympathique cervical ou seulement du ganglion cervical supérieur, faite dès le début de la maladie, ne serait pas capable d'en arrêter la marche. »

Poisson et Millat font également de la leontiasis ossea un trouble trophique d'origine névropathique. L'axe cérébro-spinal interviendrait en augmentant la vascularisation du squelette facial ainsi que le prouvent les dilata-tions veineuses que font ressortir quelques observations. Ils trouvent un autre argument en faveur de cette action

du système nerveux dans la symétrie, la marche progressive et continue des lésions. Il s'agirait d'une affection médullaire portant sur les centres vaso-moteurs, attaquant d'abord celui dont relève la nutrition du maxillaire supérieur quand la maladie débute par cet os ; puis s'étendant aux centres voisins. Mais ce n'est qu'une hypothèse. Qu'une affection médullaire s'accompagne de troubles trophiques, rien de plus exact. Peut-on dire que la leontiasis ossea est un trouble trophique ? Il ne le semble pas. On ne comprend pas très bien également comment la suractivité de la nutrition d'un tissu osseux pourrait déterminer des lésions trophiques de cet os. Le contraire serait plus rationnel. Même si la nature trophique de ces hyperostoses était démontrée, ce qui nous semble impossible, il faudrait faire la preuve de cette affection médullaire dont parle Millat ou des altérations sympathiques. Elle n'a jamais été apportée, à notre connaissance. Dans un cas de Collier, que nous interprétons plus loin, il existait une cavité syringomyélique mais nous verrons que ce cas prête à discussion. Nous ne demandons pas pour admettre cette théorie médullaire des lésions aussi prononcées ; mais jusqu'à présent nous n'avons vu aucun cas de leontiasis ossea au cours d'une affection nerveuse. Enfin sur quel fait se base-t-on pour dire que le processus atteint d'abord le centre réglant la nutrition du maxillaire supérieur ? Pourquoi ce centre ? Quelle est la cause de ce processus lui-même : infection, intoxication, traumatisme ? Les auteurs n'en disent mot.

Etant donné la difficulté que l'on éprouve à établir la pathogénie de la leontiasis ossea, peut-être serait-il utile de chercher parmi les syndromes qui la rappellent le plus, si la pathogénie de l'un de ces syndromes ne pourrait nous mettre sur la voie d'une hypothèse acceptable. Nous rangeons avec les classiques la leontiasis ossea dans la classe des ostéopathies déformantes chroniques systématisées, à côté de l'ostéite déformante de Paget, de l'acromégalie, de l'ostéo-

arthropathie hypertrophiante pneumique, de la spondylose rhizomélisque. Ce groupe d'ostéopathies est sans limites fixes. On tend à en élargir le cadre en y joignant l'ostéite fibreuse de Recklinghausen et l'ostéite fibreuse kystique localisée des os longs. C'est du moins la tendance de certains auteurs, Bockenheimer, Prince, Max Koch, Boit, Schmidt, de Castro-Freire qui considèrent ces affections comme des types cliniques d'une même maladie variant suivant l'âge de l'individu atteint. Si nous pouvons trouver quelques cas de transition reliant ces différentes affections, peut-être la pathogénie de l'une d'elles nous éclaircira indirectement celle de la leontiasis ossea.

Il existe en effet des observations dans lesquelles le diagnostic de leontiasis ossea est très hésitant, soit que l'aspect extérieur du malade ne reproduise pas le tableau typique de l'affection, soit qu'il s'y ajoute quelque symptôme nouveau. Nous n'avons point trouvé de cas permettant de rapprocher la leontiasis de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique ou de la spondylose rhizomélisque.

Le cas publié par P. Marie (*Bulletin de la Société médicale des hôpitaux*, 15 janvier 1892), sous le titre d'ostéopathie systématisée à type non encore décrit, nous montre, chez un malade, une ostéopathie facio-diaphysaire caractérisée par des tuméfactions douloureuses symétriques, siégeant au-dessus des épiphyses inférieures des tibias, des épiphyses inférieures des fémurs et au tiers supérieur des radius et des cubitus. Il n'y avait rien au crâne ; mais les maxillaires supérieurs hypertrophiés étaient projetés en avant et les maxillaires inférieurs étaient épaissis. On notait de plus l'existence de troubles trophiques cutanés. Le malade était atteint de tuberculose pulmonaire. Remarquons que dans cette ostéopathie nous ne trouvons pas d'hyperostoses faciales à proprement parler, telles que celles qui, dans la leontiasis constituent parfois de véritables tumeurs. L'association à ces hypertrophies

maxillaires de productions analogues au niveau du squelette des membres éloigne cette ostéopathie de celle qui nous intéresse ici et qui est très localisée à la tête.

Existe-t-il quelque rapport entre la leontiasis ossea et l'acromégalie ? Chiene fait de la leontiasis une acromégalie localisée. La question est donc intéressante.

Voici la description d'un crâne qui est considéré généralement comme appartenant à la leontiasis ossea. C'est le crâne d'Otto. Il ne présente pas de traces de sutures. Le front est vertical avec des protubérances assez saillantes. Les protubérances occipitales sont volumineuses et inégales tandis que le reste du crâne est lisse, sauf l'apophyse basilaire. Les cavités orbitaires sont petites avec des parois épaissies, des sutures effacées, les fentes diminuées. Les os du nez sont larges et étalés, les cornets moyens et inférieurs durs et épaissis. Le maxillaire supérieur est augmenté de volume, surtout au niveau des apophyses montantes et des bords alvéolaires. Le palais présente des saillies osseuses. Les alvéoles sont obliquées à droite. Les fosses canines sont très diminuées. La fosse ptérygoïdienne est plane. La cavité cranienne est régulière avec de grands sillons artériels et des empreintes cérébrales très marquées. La lame criblée de l'ethmoïde est dominée par les parties voisines très hypertrophiées. Les ailes du sphénoïde sont épaissies, les apophyses clinoides confondues entre elles. La fosse de la selle turcique est très profonde. Tous les canaux et orifices artériels et nerveux sont rétrécis de moitié.

Le crâne est épais et très dur. Sa section a l'aspect luisant de l'ivoire. Le diploë est remplacé par un tissu percé de très petits orifices vasculaires.

Nous regrettons que le maxillaire inférieur fasse défaut, car les dimensions de la selle turcique sont dignes d'être retenues et font penser à l'acromégalie. En tout cas ce ne saurait être un crâne d'acromégalie pure. L'hyperostose diffuse du crâne et du squelette facial ne relève pas de cette maladie ; mais de la leontiasis. S'agit-il là d'un crâne où les deux affections

coexistaient ? Est-ce une forme de passage de l'une à l'autre ? C'est peu probable. Nous maintenons cette pièce dans le cadre de la leontiasis à cause de ses hyperostoses. Quelque désir qu'on puisse en avoir, il ne nous semble pas que la seule modification de la selle turcique, puisse nous permettre de porter un diagnostic rétrospectif d'acromégalie en l'absence du squelette et surtout de l'histoire clinique.

Dans quelques observations de leontiasis ossea on note des configurations anormales de la selle turcique.

Un malade de Sattler présente un cas net, avec début par le maxillaire supérieur gauche. Les régions orbitaires du frontal étaient très atteintes. Les sinus frontaux étaient comblés de substance osseuse. La capacité des cavités orbitaires était très diminuée. L'autopsie montra, outre ces lésions, une selle turcique très profonde ; la glande pituitaire était grosse, mais ne présentait aucune lésion.

Dans un cas de Stack le crâne entier était élargi aussi bien que la face et le maxillaire inférieur. Cependant ce dernier os était le plus hypertrophié. A l'autopsie on nota peu de lésions des cavités de la face. L'intérieur du crâne était normal, cependant la fosse pituitaire était partiellement oblitérée ; l'hypophyse ne présentait aucune altération. De plus, le naso-pharynx contenait un corps blanc, distinct des autres lésions et qui était un sarcome.

Voilà donc deux cas différents. Dans l'un, malade Sattler, l'aspect est celui de la leontiasis ossea. Les hyperostoses sont strictement localisées aux maxillaires supérieurs et aux os voisins. La glande pituitaire ne présente pas de lésions, nous dit-on. Cependant elle est volumineuse et la selle turcique agrandie. A quoi correspondait cette hypertrophie hypophysaire ? Y avait-il quelque relation entre ce fait et la leontiasis ? On ne pourrait faire que des suppositions.

Dans le cas de Stack, malgré l'hypertrophie prédominant sur le maxillaire inférieur, malgré le rétrécissement presque total de la selle turcique il semble qu'il s'agisse véritablement de leontiasis ossea. L'hypophyse est intacte.

Ces deux cas qui, pour certains auteurs, représentaient des cas atypiques de leontiasis intermédiaires entre cette affection et l'acromégalie nous paraissent appartenir à la leontiasis et n'avoir aucun rapport avec l'acromégalie.

Wrany rapporte l'observation d'un malade qui, à la suite d'un traumatisme crânien subi pendant son enfance, vit une petite tumeur se développer sur le maxillaire inférieur et s'accroître progressivement. Cette tumeur fut diagnostiquée sarcome, puis resta stationnaire et le malade mourut à l'âge adulte en présentant des troubles psychiques. L'autopsie montra un épaississement marqué de la partie antérieure et supérieure du crâne portant sur le frontal, les pariétaux. La protubérance occipitale interne était également hypertrophiée. La surface externe du crâne présentait une hyperostose droite des régions orbitaires du frontal, du pariétal et de la grande aile du sphénoïde. Les fosses de la base du crâne étaient en général peu profondes ; les os de la base inégalement augmentés de volume. Des os du squelette facial, le maxillaire inférieur était le plus profondément altéré. Épaissi dans tous ses points, sauf au niveau des condyles, il avait perdu sa forme et paraissait massif. Après cet os, les maxillaires supérieurs prenaient la plus grande part à la déformation, surtout le droit. Les autres d'Highmore étaient rétrécis ; les fosses nasales presque complètement comblées. L'unguis et les cornets étaient hypertrophiés. Rien du côté des autres os du squelette.

Que conclure de cette observation ? L'hypertrophie du maxillaire inférieur, caractère principal de cette tête pour Wrany, nous fait poser la question d'une acromégalie possible ; mais la leontiasis y est représentée également. Quoique le maxillaire inférieur soit hypertrophié et non hyperostosé, nous ne pouvons rattacher cette déformation à l'acromégalie. Les lésions du reste de la face sont trop caractéristiques de l'hyperostose diffuse pour faire hésiter le diagnostic. Il est probable que c'est le même processus qui a agi sur les maxillaires, la face et le crâne.

De ces observations il nous semble intéressant de rapprocher les deux suivantes :

La première nous vient de Bassoe et concerne un homme de

28 ans. Ses parents, ses six frères et sœurs sont de taille moyenne. A la naissance il pesait 9 livres. Jusqu'à 4 ans il s'est développé normalement ; puis sa taille s'est accrue rapidement. A 10 ans, il mesurait six pieds, dit l'auteur. A 19 ans il fut décrit par Dana. Sa taille était de 7 pieds 4 pouces et son poids de 325 livres. Ses proportions étaient normales, sauf les pieds et les mains qui étaient particulièrement énormes. De plus, le côté gauche de la face montrait une remarquable hypertrophie osseuse envahissant l'os frontal, les mâchoires supérieure et inférieure, hypertrophie correspondant étroitement à la distribution du trijumeau gauche. L'aspect de la face était donc asymétrique. On remarquait un énorme épaissement des alvéoles dentaires du maxillaire supérieur qui bombait au-dessus des dents comme s'il y avait un abcès gingival. La voûte palatine était aussi grandement élargie à gauche. La mâchoire inférieure était moins touchée. Les orbites avaient leur forme normale ; mais tout l'os frontal bombait et l'épaississement de cet os allait jusqu'à la suture coronale où l'hypertrophie s'arrêtait.

La main mesurait 26 centimètres et le pied 35 cm. 5.

On notait une légère scoliose.

Le malade n'accusait que quelques céphalées.

Dana en fit un cas de gigantisme avec acromégalie. L'hypertrophie faciale progressive est très intéressante, dit-il, par sa rareté et son association avec le gigantisme.

Trois ans plus tard, le malade est présenté à Vienne par Lamberg comme cas d'acromégalie. Il mesure alors 2 m. 45. Sternberg n'accepte pas ce diagnostic car il manque la proéminence du maxillaire, les déformations des parties molles, de la bouche et du nez, l'élargissement de la langue.

Finalement Bassoe le vit. Le malade lui raconte qu'à 8 ans, il remarqua le développement d'une grosseur du volume d'une petite bille au-dessus de l'œil gauche, grosseur qui augmenta jusqu'à l'âge de 24 ans, puis resta stationnaire pendant trois ans et demi, c'est-à-dire jusqu'au troisième mois précédant l'examen de Bassoe. A ce moment la tumeur s'accrut rapidement. Pendant ces trois mois, le malade avait chaque matin une violente douleur dans le frontal et le temporal gauches. Il y a un mois, il perdit la vision de l'œil gauche et, il y a une semaine, celle de l'œil droit. En même temps, il présenta des vomissements répétés, de la gêne de la parole, de la surdité gauche, puis tomba dans le coma avec anesthésie de la moitié gauche de la face et de la langue, coma qui aboutit à la mort.

L'autopsie révéla une hypertrophie du corps thyroïde, un sarcome de la région hypophysaire, une hyperostose diffuse du

frontal, du pariétal et du temporal gauches, des maxillaires supérieurs. On nota, en outre, des lésions de dysenterie amibienne et un épithélioma de l'œsophage.

La calotte crânienne pesait 1.450 grammes et sa circonférence mesurait 68 centimètres. L'épaisseur du frontal, sur la ligne médiane, atteignait 8 cm. 5. L'os était plus mou que normalement surtout à gauche. Les sutures interpariétales et pariéto-occipitale gauche étaient proéminentes.

La base du crâne était grandement déformée. Les fosses cérébrales antérieure et moyenne gauches étaient oblitérées. La selle turcique était élargie, son plancher partiellement érodé. Dans cette région est une large tumeur qui a poussé des prolongements dans le pharynx, les sinus, les orbites, le toit des fosses nasales, des cavités orbitaires, surtout à gauche. Du milieu de la surface de la tumeur part un pédicule plus sombre qui est l'infundibulum, mesurant 3 millimètres de diamètre. Le cerveau pèse 1.540 grammes. La dure-mère, épaissie, présente des plaques calcifiées.

On reconnut, à l'examen histologique, que la tumeur était un sarcome. La dure-mère la séparait de l'hypophyse, un peu volumineuse. Cette glande présentait dans l'extrême portion droite du lobe antérieur une structure moins apparente que normalement avec, de place en place, des kystes colloïdes limités par un épithélium et de nombreuses hémorragies. Le lobe postérieur était petit et constitué par un tissu légèrement fibreux.

Le corps thyroïde était kystique et contenait six fois plus d'iode que normalement.

La section du frontal montrait des lésions d'ostéite condensante en îlots. Entre ces îlots on notait l'existence de cellules fusiformes avec de nombreuses figures de mitose.

Cette observation particulièrement intéressante est, pour Bassoe, un cas de gigantisme et de leontiasis ossea. Nous croyons que chez ce malade il existe trois caractères importants : 1° gigantisme ; 2° acromégalie ; 3° héli-hypertrophie de la face et du crâne.

Quels sont les rapports réciproques de ces trois syndromes ? Les rapports de l'acromégalie et du gigantisme sont connus. Ces deux affections ont de nombreux points de contact et il est probable que, dans le cas présent, il s'agit de gigantisme acromégalique, lié à une tumeur de l'hypophyse. Quoique Bassoe ne cite pas le mot sarcome en ce qui concerne l'hypophyse, il y a

tout lieu de croire qu'une pareille tumeur qui a envahi les os voisins, qui a donné des métastases, n'a pas respecté la glande qu'elle engainait. D'autre part, si on ne veut admettre la nature sarcomateuse possible des altérations hypophysaires, les productions kystiques découvertes dans cette glande, le bouleversement de sa structure, sont suffisants pour créer un trouble de son fonctionnement, trouble amenant cette dystrophie si particulière qu'est le gigantisme acroméganique. Mais cette héli-hypertrophie de la face et du crâne est-elle sous la même dépendance ? Les trois ordres de symptômes que nous avons signalés sont apparus simultanément, dans l'enfance et leur communauté d'origine est possible. Remarquons toutefois qu'il ne s'agit pas là de leontiasis ossea véritable. L'unilatéralité des déformations faciales, le début sur la portion orbitaire du frontal nous font mettre en doute ce diagnostic. Cette observation est en réalité très complexe car les lésions y sont multiples. Si nous pouvons nettement rattacher le gigantisme acroméganique à une lésion des glandes endocrines : hypophyse et peut-être thyroïde dans le cas présent, nous voyons moins nettement la pathogénie de l'héli-hypertrophie faciale du malade de Bassoe. L'examen histologique de l'os frontal nous fait conclure au sarcome. Si les mêmes recherches avaient été pratiquées au niveau des autres os atteints, elles auraient peut-être donné le même résultat, et nous auraient montré la nature maligne de ces hypertrophies. Nous ne pouvons donc conclure de ce cas aucune théorie pathogénique en faveur de l'origine commune de la leontiasis ossea et de l'acromégalie.

Buhl, en 1878, publie 1 cas de gigantisme avec hyperostose des os de la face et du crâne. Le malade reçut à 9 ans un coup de pied de cheval sur la joue gauche et bientôt après, se mit à croître considérablement. A 12 ans, il mesurait six pieds. A 14 ans, il se fractura une cuisse. A partir de ce moment on ne note aucun incident notable ; mais les os de la face s'épaissirent jusqu'à la monstruosité et non pas exclusivement sur le côté où

il avait reçu le coup de pied de cheval. Il mourut à la suite d'accidents convulsifs. Le poids du corps était de 155 kilogrammes. La taille mesurant 2 m. 35.

A l'autopsie, aucune lésion viscérale. Le squelette, si on en excepte le crâne, est parfaitement proportionné ; mais gigantesque. Le crâne est difforme, surtout à gauche, par suite de massives et lourdes hyperostoses. Le maxillaire inférieur est augmenté de volume dans tous les sens et irrégulièrement conformé. Sur la ligne médiane, il mesure en hauteur 12 centimètres et en épaisseur, 9 centimètres. Il est un peu plus épais à gauche qu'à droite. On note du condyle à l'extrémité du menton 21 centimètres et 31 cm. 5 entre les deux angles maxillaires. On ne peut distinguer le rebord alvéolaire. Dans les masses osseuses se montrent encore deux incisives médianes et la troisième incisive droite quelque peu cariée. Loin en arrière, se trouve une canine déplacée par les masses. Le maxillaire inférieur proémine nettement. Les maxillaires supérieurs, très hyperostosés sont, contrairement au maxillaire inférieur, plus épais à droite et en arrière qu'à gauche. Le frontal est extraordinairement épaissi à gauche ainsi que les os nasaux, malaire et l'ethmoïde. Le pourtour de la cavité orbitaire gauche est hyperostosé. Les fosses nasales sont déformées. L'occipital, le temporal et le pariétal gauches participent pour une bonne part à l'hyperostose. Les sutures du crâne, tout autant qu'elles subsistent, sont déplacées. Sur la face externe du frontal ainsi que sur les deux pariétaux on remarque des îlots de porosité superficielle. Ces déformations ont retenti sur la cavité crânienne très diminuée, surtout à gauche. L'os basilaire proémine fortement avec de grosses saillies ; les rochers surtout le gauche sont massifs. La fosse crânienne moyenne gauche est la plus diminuée, grâce à l'accroissement de volume de la grande et de la petite aile du sphénoïde. La fosse crânienne antérieure gauche manque, complètement disparue dans les puissantes masses osseuses qui ont transformé l'os frontal. L'apophyse crista-galli fait une saillie grosse comme une cerise. La selle turcique est fortement déplacée à droite. Le cerveau a été puissamment comprimé ainsi que le montre un moulage de la cavité crânienne.

Il est regrettable que nous n'ayons d'autres renseignements sur la selle turcique et que nous ignorions tout de l'état de l'hypophyse. On ne peut nier qu'il s'agit de gigantisme s'accompagnant d'hyperostoses cranio-faciales faisant penser à la leontiasis ossea. Le développement excessif du maxillaire inférieur pose la

question de l'acromégalie. Les trois syndromes semblent bien exister ici simultanément. Relèvent-ils du même processus ?

Pour Kalindero, dans la *leontiasis ossea*, en général, il s'agit d'un processus de gigantisme partiel n'intéressant que l'extrémité céphalique. A l'appui de son hypothèse, il cite son malade et insiste sur l'intégrité absolue du maxillaire inférieur, os qui se développe d'une manière indépendante du reste du squelette cranio-facial. Chez ce malade, dit-il, l'hypertrophie diffuse n'a frappé que les os qui ont, pour ainsi dire, un développement et une évolution communs, elle a respecté le maxillaire inférieur qui s'ossifie aux dépens d'un cartilage préexistant. D'ailleurs, le gigantisme débute dans le jeune âge, comme la leontiasis, ajoute-t-il, et comme elle il intéresse le système osseux dans toute son épaisseur. Nous ferons remarquer que, contrairement au cas de Kalindero, le maxillaire inférieur est presque toujours hyperostosé à quelque degré dans la leontiasis. De plus les hyperostoses ont une structure qui ne permet nullement quelque comparaison avec le gigantisme.

Il nous semble difficile de trouver quelque lien pathogénique entre le gigantisme et l'acromégalie d'une part, la leontiasis ossea de l'autre. La pathogénie de l'acromégalie et du gigantisme relève, d'une façon presque constante, d'une tumeur de l'hypophyse. Rien d'étonnant à ce que ces deux affections soient réunies sur le même malade. Elles représentent des syndromes dystrophiques. Mais il n'a jamais été signalé de lésion hypophysaire chez les léontiasiques ; la leontiasis n'est pas une dystrophie, elle n'atteint pas le squelette en général, ses atteintes sont localisées sur un même territoire. Aussi nous ne pouvons souscrire à cette théorie hypophysaire de l'hyperostose diffuse de la face et du crâne.

Nous en dirons autant au sujet du malade de Curtis Ager.

C'est un enfant de six ans, né à terme, sans antécédents héréditaires. Nourri au sein pendant un an, il présente quelques troubles digestifs à six mois et à dix-huit mois des accidents qui firent songer à une péritonite tuberculeuse. A trois ans, il fit de la stomatite, avec vomissements et fièvre, accidents qui se prolongèrent pendant dix jours et au cours desquels il commença à éprouver une soif vive et, probablement, de la polyurie. Un mois après, on nota des symptômes de colite muco-membraneuse avec perte de poids, céphalée, vomissements, courbe thermique irrégulière. La polyurie s'installa alors définitivement, sans glycosurie. Curtis Ager voit cet enfant à l'âge de quatre ans. Il présente déjà une grosse tête mais régulière et, surtout, a une polyurie estimée à 8 litres par jour environ, sans sucre ni albumine. Soumis à différentes thérapeutiques, adrénaline, thyroïdine, toniques, l'enfant prend du poids. Mais quelques mois après, l'appétit disparaît, le poids diminue et un nouveau fait est remarqué. C'est une saillie anormale du côté droit du frontal, du malaire et du maxillaire supérieur droits. L'orbite saillant fait penser à une tumeur de cette cavité. Rien ne permet de justifier cette opinion, pas plus que l'existence possible d'une tumeur ou d'une lésion encéphalique. La radiographie montra un épaississement notable du frontal, du plancher de l'orbite et du malaire.

Dans cette observation, nous trouvons l'association d'un diabète insipide et de la leontiasis ossea. Mais polyurie ne veut pas dire nécessairement trouble hypophysaire. Cependant admettons qu'il s'agisse ici de polyurie de cette origine, il faudrait, pour pouvoir en déduire quelque argument en faveur de l'origine hypophysaire de la leontiasis, qu'il fut bien prouvé que le diabète insipide dit hypophysaire est dû à une lésion hypophysaire et non juxta-hypophysaire. La radiographie faite du malade de Curtis Ager ne nous a pas montré d'altérations de la base du crâne. La polyurie et les déformations céphaliques seraient donc les seules manifestations d'un dysfonctionnement pituitaire ? C'est une association que nous ne trouvons jamais dans les syndromes hypophysaires.

L'hyperostose crânienne se rencontre dans l'hémicrâniose avec des caractères bien différents des hyperostoses leontiasiques. De plus, dans l'hémicrâniose la

coexistence presque constante d'un sarcome angiolithique de la dure-mère est bien particulière à cette affection. C'est probablement, selon l'hypothèse de Brissaud et Lereboullet la dure-mère qui, après avoir participé par sa face externe, pendant la période d'ossification, au développement de l'hyperostose, produit ensuite, par sa face interne, les tumeurs angiolithiques. Cette pathogénie ne peut nous être utile pour expliquer celle de la leontiasis qui, outre que ses lésions sont surtout marquées à la face, n'a jamais présenté à notre connaissance de tumeur dure-mérienne.

Depuis que P. Marie et Couvelaire ont signalé l'existence de troubles trophiques du squelette au cours de la neurofibromatose et que ces faits ont été confirmés par de nouvelles observations, certains auteurs (surtout Boit et Bockenheimer) ont essayé de rattacher la leontiasis à la maladie de Recklinghausen. Les lésions, osseuses de cette dernière, sont relativement rares. Cependant, quand elle existent, elle peuvent s'observer sur tous les points du squelette et sont représentées par des kystes intra-osseux, coïncidant avec une déformation plus ou moins marquée des segments atteints. C'est là une anatomie pathologique bien différente de la leontiasis ossea. Ce caractère joint à la dissémination des lésions osseuses dans la maladie de Recklinghausen, suffit à différencier nettement ces deux affections et à séparer également la leontiasis ossea de l'ostéite fibreuse kystique des os longs, qui ne diffère de la maladie de Recklinghausen que parce qu'elle est localisée. Nous n'avons trouvé aucune observation indiquant une relation entre ces affections. Celle de Beck que nous reproduisons plus loin a été parfois considérée (Kanel) comme un cas intermédiaire. Dürck a présenté au Congrès international des pathologistes de Turin (1911) deux crânes qui, selon lui, relèvent aussi bien de la maladie de Paget que de la maladie de Recklinghausen, crânes qu'il considère comme étant des manifestations de la leontiasis ossea. Il semble cependant que l'anatomie patholo-

gique différente de ces ostéopathies eut pu permettre d'éliminer l'une ou l'autre, leontiasis ou maladie de Recklinghausen.

Plus intéressante est l'étude de la maladie de Paget. C'est à tort que l'on considère généralement cette maladie comme une ostéopathie chronique plus ou moins localisée aux os longs des membres, aux os du tronc et à la voûte du crâne. Léri a insisté sur les lésions des extrémités dans cette affection. Il a également souligné l'existence d'altérations de la base du crâne, paraissant constantes, caractérisées par une hypertrophie qui épaissit et élargit tous les os de la base, en rétrécit tous les trous et par une déformation par ramollissement due à l'enfoncement relatif dans le crâne du pourtour occipital qui, par suite d'une dilatation compensatrice de la voûte crânienne, ne modifie pas la capacité. Ajoutons que dans l'ostéite déformante de Paget, le squelette facial est parfois touché. Le maxillaire inférieur est quelquefois hypertrophié (Joncheray) ; de même le maxillaire supérieur. Vincent, dans sa thèse, écrit que les os de la face ne sont passouvent épargnés ; le maxillaire inférieur est le plus fréquemment atteint, puis le maxillaire supérieur. Nous savons de plus que dans cette affection, il existe des cas localisés à un seul os long, des cas de localisation anormale.

Calola a décrit, en 1910 (*Nouvelle iconographie de la Salpêtrière*) une observation de maladie de Paget à localisation céphalique chez un malade de 63 ans qui remarquait que la tête et la mâchoire inférieure augmentaient de volume et qui, quinze ans après le début de l'affection, présentait une tête volumineuse avec un maxillaire inférieur d'une largeur exagérée. Ce maxillaire portait deux grosses bosselures qui élargissaient considérablement la mâchoire. Les autres os du squelette étaient intacts.

Nous ne connaissons pas, en dehors de ce cas, des observations de maladie de Paget avec hyperostoses faciales. Il existe des observations où on signale des

saillies craniennes, qui, sans doute, ne méritent pas le nom d'hyperostoses ; mais doivent cependant retenir l'attention. Ces faits sont d'ailleurs rares. Dans une observation de Packard il semblait bien y avoir une hyperostose du frontal. L'examen histologique démontra qu'il s'agissait en réalité d'un sarcome.

Dans certaines observations, autrefois considérées comme se rapportant à la leontiasis ossea, on relève certains points qui permettent d'émettre quelque doute, et font hésiter entre ce diagnostic et celui de maladie de Paget.

Un malade, décrit par Saucerotte, est considéré par Virchow comme un cas de leontiasis ossea étendu au squelette entier ; par Paget, comme un cas d'ostéite déformante et par P. Marie, comme un cas typique d'acromégalie. Cette diversité de diagnostics prouve combien ces différentes affections peuvent parfois se ressembler.

Il a observé une malade qui, née d'une famille à hérédité très chargée, fut amaurotique à dix ans ; puis, presque en même temps, présenta des accès épileptiformes. A seize ans, elle devint sourde. A ce moment ses parents remarquèrent l'augmentation de volume de la tête qui s'accompagnait de violentes douleurs. A dix-sept ans, les membres inférieurs se déformèrent et la colonne dorsale présenta un certain degré de scoliose. La malade mourut la même année, après avoir perdu l'odorat. A l'autopsie, la surface du crâne est dure et rugueuse. Dans certains points l'os est cassant. Le diploë est partout sclérosé. Les sutures sont en majeure partie soudées. Toutes les éminences et apophyses sont augmentées de volume, surtout la protubérance occipitale externe. Tous les orifices de la base du crâne sont rétrécis. La face concave du frontal porte des exostoses dures comme de l'ivoire. La selle turque est plus plane que normalement. Les os de la face ont subi un épaississement anormal. Les maxillaires supérieurs ne sont pas déformés ; mais les sinus maxillaires sont remplis de masses compactes. La crête nasale est volumineuse. Les unguis sont épaissis, les cornets inférieurs compacts, le vomer très hypertrophié. Le plan du trou occipital est oblique en avant et de bas en haut. L'épaississement est remarquablement uniforme et général et le poids du crâne est considérablement augmenté. Malheureusement l'examen

des vertèbres et du squelette des membres inférieurs fait défaut. Ce crâne, en effet, malgré le jeune âge de la malade, fait penser à un crâne de pagétique. L'épaississement est remarquablement uniforme et général, dit Ilg. N'est-ce pas là les caractéristiques de cette ostéopathie ? Il s'y ajoute des productions osseuses comblant les antres d'Highmore. Est-ce une maladie de Paget avec hyperostoses faciales ? Et ne pouvons-nous pas rapprocher cette observation de celle de Castro Freire que nous publierons plus loin ?

Un malade de Bickersteth présentait, dès l'âge de quatorze ans, un élargissement du massif facial. Cette hypertrophie s'accrut graduellement, et, treize ans après son début, un gonflement semblable apparut le long du péroné gauche. Pendant longtemps ces déformations n'eurent que des inconvénients esthétiques. Mais deux ans avant sa mort, à trente-deux ans, il éprouva de violentes douleurs dans la jambe gauche et dans la tête, en même temps que la cavité buccale, les fosses nasales, la cavité orbitaire gauche se rétrécissaient, donnant au sujet un aspect effrayant. Il n'y avait pas de troubles cérébraux. Le malade ne tarda pas à mourir dans la souffrance et la cachexie. Il n'avait aucun antécédent. Notons cependant qu'un de ses frères présentait un gonflement semblable sur l'un des maxillaires supérieurs, gonflement qui avait débuté vers la puberté et qui ne parut pas s'accroître.

L'autopsie ne fut faite qu'en ce qui concerne le crâne, l'os hyoïde et le péroné gauche. Les lésions craniennes consistaient en un épaississement et une induration considérables avec des saillies osseuses nombreuses, « variant de la grosseur d'un grain de chènevis à une petite cerise et donnant à l'os l'apparence d'une masse de malachite ». Tous les os étaient atteints sauf l'occipital. Les os maxillaires étaient les plus transformés de tous et formaient une masse globuleuse de la grosseur d'une orange, empiétant sur les orbites dont la capacité était diminuée. Les apophyses montantes des maxillaires étaient aussi très développées et réduisaient les fosses nasales à une simple fente. Sur la voûte palatine il existait, de chaque côté de la ligne médiane, deux masses osseuses. La mâchoire inférieure était énormément développée dans toutes ses directions. A part les condyles et les apophyses coronoïdes, tout l'os était fondu en une masse uniformément globuleuse. Le système dentaire étant extrêmement bouleversé.

Le corps de l'os hyoïde, très développé, présentait de nombreuses petites éminences osseuses. Le péroné, très hypertrophié, montrait, sur sa section, une structure uniformément dense avec de nombreux pertuis paraissant être la lumière de

canaux vasculaires. Seul, le péroné a fait l'objet d'une étude histologique et se montre constitué d'un tissu spongieux, très vascularisé avec quelques zones d'ostéite condensable, relativement rares.

Cette structure ressemble à celle des os pagétiques. La répartition diffuse des lésions osseuses en des points très éloignés sur le squelette est encore en faveur d'une maladie de Paget. Mais, ces hyperostoses de volume variable, qui sont si frappantes sur ce crâne et cette face que Bickersteth reproduit, nous semblent relier la leontiasis à la maladie de Paget.

En 1907, Carl Beck observe une malade de 37 ans, alcoolique, non syphilitique, qui, il y a dix-huit mois, a commencé à se plaindre de névralgies dentaires, puis de douleurs dans le côté droit de la face. Elle a perdu insensiblement ses forces et reste confinée au lit. Depuis un an sa face, ses mâchoires, l'extrémité de ses doigts, ont augmenté lentement de volume. C'est une femme de petite taille, à squelette frêle, à peau mince et bronzée. La tête est la partie du corps la plus déformée. La face est proéminente. Les os de la pommette font une saillie « comme deux balles ». Le nez perdu entre ces deux éminences est seulement indiqué par les narines. Les cavités nasales sont obstruées par la projection des os maxillaires à travers la cloison. Le bord alvéolaire du maxillaire supérieur est très élargi, les lèvres paraissent trop courtes et la malade ne les ferme que difficilement. Le maxillaire inférieur est également hypertrophié, spécialement au niveau des branches montantes. Les côtes, les clavicules, sont déformées, comme si elles avaient été fracturées. Aux mains, la phalange est le double des autres phalanges. Les jambes sont atrophiées. L'examen viscéral ne montre aucune lésion.

La radiographie permet de constater que le contour des os de la face est effacé, que les sinus maxillaires ont perdu leur transparence, et, qu'aux doigts les phalanges sont élargies.

On essaya sans résultat l'iodure de potassium et la liqueur de de Fowler.

Les douleurs faciales devenant plus aiguës, on intervient, non pas tant pour faire disparaître les productions osseuses que pour supprimer la compression des filets nerveux. On se borna à extirper les parties saillantes du maxillaire supérieur. La malade meurt cinq jours après l'opération, de pneumonie double. A l'autopsie on fit des prélèvements des dernières phalanges et du squelette du crâne. Leur structure est, dit l'auteur, celle d'un os embryonnaire aux différents stades de son développement. Des travées osseuses courent irrégulièrement à travers la section entière. Un gros stroma de tissu conjonctif

et muqueux les entoure, stroma contenant de nombreux vaisseaux sanguins. Beck conclut à un trouble général du système osseux plus prononcé en quelques endroits, caractérisé par une perte de sels par absorption (ostéohalisteresis) et par une nouvelle formation osseuse et myxofibromateuse.

Ces déformations considérables de la face, quoique typiques de la leontiasis ossea, jointes à des déformations du squelette portant aussi bien sur le tronc que sur les membres ne permettent pas de classer cette malade dans la leontiasis ou dans la maladie de Paget. L'affection n'a été observée que pendant un temps relativement court pour des ostéopathies qui ont toujours une très longue évolution. Toutefois c'est à l'une de ces deux maladies qu'on peut le mieux rapporter cette observation. Le développement des phalanges relève-t-elle de l'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique, dont elle ne serait ici que le seul symptôme? Nous ne le pensons pas car, dans cette ostéopathie, toutes les phalanges sont atteintes; de même au niveau des orteils et ces hypertrophies sont douloureuses. En résumé, la malade de Beck est peut être l'intermédiaire unissant la leontiasis et la maladie de Paget.

Récemment (1921) de Castro-Freire rapporte l'observation d'un adulte de 27 ans, soumis à la surveillance médicale depuis plus de dix ans. Le début remonte à l'âge de dix-huit mois par une fragilité des os longs des membres inférieurs, reconnaissable à des fractures multiples et spontanées. Puis des déformations du squelette apparurent, tant sur le bassin, les membres inférieurs et la colonne dorsale que sur les os de la face et du crâne, sous forme d'hypertrophie diffuse. A l'âge de 16 ans, le malade, présentant cet ensemble clinique, est décrit par le professeur Salazar de Sousa. Depuis cette époque, les lésions se sont accentuées. Depuis sept ans, le malade garde le lit, ses jambes s'étant affaiblies. Les déformations précédentes du tronc et des membres inférieurs sont restées stationnaires; mais, depuis quatre ans, la tête, en contraste avec le reste du corps qui s'atrophie lentement, a continué de croître plus rapidement, atteignant le volume actuel. Quelque temps après le début de cet accroissement plus accéléré, il y eut quelques épistaxis, souvent sévères et une abondante otorragie gauches qui ne se sont pas reproduites. Pas de signes de compression cérébrale. Quelques douleurs à la base du nez.

A l'examen, on est frappé par l'énorme développement de l'extrémité céphalique portant surtout sur le crâne bien que la face soit également très hypertrophiée. Les photographies qui accompagnent le rapport montrent bien un aspect analogue à celui de la leontiasis ossea. Les cavités orbitaires sont très éloi-

gnées l'une de l'autre, avec une obliquité assez marquée des axes des globes oculaires. Le nez, en coup de hache, a une base très élargie, et les narines sont béantes. La voûte palatine est très élargie, l'ogive étant très peu marquée. Le front est très bombé au-dessus des arcades orbitaires, fuyant rapidement vers le haut et en arrière. Les apophyses mastoïdes sont très hypertrophiées. Les dents ont une implantation régulière et sont bien constituées. Le maxillaire inférieur, très développé, est moins atteint que les os du crâne. La palpation ne révèle aucun point ramolli. Le thorax, très déformé, est celui d'un enfant de 10 à 12 ans. Les côtes sont irrégulièrement déformées sans chapelet costal. Le cou paraît enfoncé entre les deux clavicules saillantes. L'abdomen est très réduit en hauteur, de sorte que, le malade étant assis, le rebord costal et la crête iliaque se touchent. La colonne vertébrale présente une cypho-scoliose dorsale à convexité regardant à droite avec une courbure de compensation à la région lombaire. Les membres supérieurs peuvent être considérés comme normaux quoiqu'ayant un certain degré d'atrophie. Par contre, les membres inférieurs sont très déformés : coxa vara bilatérale avec forte contracture d'adduction. Les fémurs, très atrophiés, sont courbés en dedans. Les os de la jambe, atrophiés des deux côtés, sont raccourcis, présentant une courbure irrégulière à convexité regardant en avant, la partie inférieure se dirigeant, de plus, en dehors. Les pieds n'ont d'autre déformation qu'un varus léger.

Le malade présente une pâleur terreuse de tous les téguments avec quelques taches mélanodermiques aux deux lèvres, une circulation veineuse crânienne très développée. L'examen somatique ne décèle aucune lésion appréciable. Quelques traces d'albumine. Tachycardie légère ; un peu de tremblement au repos.

Circonférence de la tête : 66 centimètres. Taille, 118 centimètres.

En résumé, dans l'histoire de cette maladie il y a deux phases :

La première, observée par le professeur Salazar où le syndrome de l'ostéite fibreuse déformante et ostéomalacique se constitue alors que l'hypertrophie des os du crâne et de la face se fait déjà remarquer ;

La seconde, observée par de Castro-Freire, pendant laquelle les signes d'ostéite fibreuse déformante semblent fixés alors que l'hypertrophie de la tête s'accroît considérablement. Et de Castro-Freire conclut : « Le

développement d'un cas de leontiasis ossea dans l'évolution d'une ostéite fibreuse généralisée d'un enfant vient à l'appui de la théorie que la leontiasse ne serait qu'une des formes localisées de cette même ostéite. »

Nous voyons donc qu'il existe dans la littérature médicale des cas pathologiques qui ne peuvent rentrer totalement, soit dans la maladie de Paget, soit dans la leontiasis ossea et qui semblent indiquer que ces deux maladies ont des points de contact. Nous ne voulons pas dire que ces deux ostéopathies n'en font qu'une. La clinique, déjà, les sépare dans leur tableau typique. La leontiasis est une maladie de l'enfance, à manifestations hyperostosantes localisées à l'extrémité céphalique ; la maladie de Paget est une affection de l'adulte, sans hyperostose véritable, ostéopathie à manifestations disséminées sur la plus ou moins grande étendue du squelette.

Remarquons qu'en médecine vétérinaire, il existe chez le cheval une affection nommée maladie du son (Big Head des Américains) et qui, pour Barthélemy, paraît se comporter comme une forme aiguë et juvénile de la maladie de Paget.

Dans la maladie du son, on remarque, en effet, très fréquemment, une incurvation de la colonne vertébrale, de l'épaississement douloureux des membres portant surtout sur les extrémités articulaires. Mais, ce qui frappe à la période d'état, c'est la déformation de la tête. La face est élargie et arrondie ; les dépressions du maxillaire supérieur sont comblées ; les os nasaux sont tuméfiés ainsi que les lacrymaux et les zygomatiques ; les branches du maxillaire inférieur sont hypertrophiées, ce qui réduit la cavité de l'auge. Les os du crâne sont gonflés, arrondis. On a l'aspect d'un mufle de bœuf. La langue, comprimée dans la cavité buccale, est tuméfiée. Les dents sont implantées régulièrement mais largement débordées par l'os. La bouche, l'auge, les cavités nasales sont diminuées. Cette maladie ressemble bien à la fois, selon nous, à la leontiasis ossea

et à la maladie de Paget, ayant de la première les déformations de la face qui sont les symptômes cardinaux de la période d'état et de la seconde la généralisation au squelette. De plus, son anatomie pathologique est la reproduction de celle de la maladie de Paget.

Quittons le domaine clinique de ces deux affections : leontiasis et maladie de Paget et voyons si leur étude anatomo-pathologique nous conduira à des conclusions précises. Les lésions de l'ostéite déformante sont bien décrites actuellement. Le crâne des pagétiques est bien connu. Macroscopiquement, en dehors de l'hypertrophie osseuse portant surtout sur la voûte, mais également sur la base à un moindre degré, le crâne est diminué dans ses dimensions verticales et élargi dans ses dimensions transversales en sorte que si la forme de la cavité crânienne est modifiée, sa capacité est généralement peu modifiée. Ainsi s'explique la rareté des phénomènes de compression encéphalique dans cette affection. Cependant nous ferons remarquer que dans quelques cas de maladie osseuse de Paget il existe un certain degré d'hypertension crânienne. C'est à cette dernière cause que P. Marie et Léri rapportent l'existence d'une syringomyélie qu'ils découvrirent à l'autopsie d'un pagétique typique. Nous ne rappelons ce cas que pour en rapprocher une observation de Collier (1901) intitulée : « Un cas de difformité du crâne simulant la leontiasis ossea associé à une syringomyélie ; pas de signes cliniques de syringomyélie. » Ce fut également une découverte d'autopsie ; mais le malade n'était nullement un leontiasique. Sa face était intacte et son crâne en « champignon » était un crâne de pagétique.

Au point de vue anatomo-pathologique, la maladie de Paget est caractérisée :

1° Par l'épaississement de la substance fondamentale écartant les cellules, les ostéoblastes et augmentant les dimensions des lamelles osseuses par formation de stratifications successives ;

2° Parallèlement, par un travail de résorption de la substance osseuse au niveau des cavités médullaires et des canaux préexistants, avec remplissage des cavités agrandies par un tissu de sclérose. D'où formation d'un tissu osseux hypertrophique, aréolaire et spongieux ;

3° Par une endartérite diffuse de tous les os examinés, comme lésion associée.

C'est ce qui résulte des recherches de Ménétrier, en particulier, faisant de cette affection une « cirrhose osseuse hypertrophique ». Il y a association d'ostéite condensante et raréfiante ; mais l'ostéite raréfiante prédomine. D'où la fragilité du crâne pagétique. Ce fait explique également que le poids de ce crâne, quoique généralement plus élevé que la normale, n'est nullement en proportion de l'hypertrophie osseuse.

Ces caractères se retrouvent sur la plaque radiographique. Nous savons, ainsi que l'a montré Léri, qu'il existe une formule radiographique de la maladie de Paget. Les os ont un aspect ouateux tout à fait spécial, un aspect en écheveau fin emmêlé, réalisé par une série de taches claires ou foncées et par une extraordinaire abondance de travées finement réticulées, anastomosées entre elles et prenant parfois l'aspect de tourbillons. Les os ont, de plus, perdu leur rebord net ; leur limite est devenue floue et parfois ondulée ; leur partie la plus périphérique est, par places, assez raréfiée pour apparaître à peine à la radiographie. Enfin, confirmant la théorie vasculaire pathogénique, la calcification de troncs vasculaires plus ou moins étendus, est apparue nettement à la radiographie et à l'autopsie de quelques cas.

L'anatomie pathologique de la leontiasis ossea est, ainsi que nous l'avons vu, celle d'une ostéite à la fois condensante et raréfiante ; mais ici c'est l'ostéite condensante qui domine, formant en majeure partie les hyperostoses qui donnent au facies son aspect. D'où le poids énorme des os atteints, poids qui n'est pas dû seulement au volume exagéré d'une tête ainsi défor-

mée ; mais également à l'augmentation de son poids spécifique :

L'image radiographique de la leontiasis traduit aussi cette structure par une opacité que nous ne connaissons dans aucune autre affection, opacité massive à la face, véritable tache d'encre mal limitée, comme la lésion elle-même, toujours en évolution. Notons une autre particularité. Le processus hyperostosant a son siège d'élection sur le massif facial, et c'est là qu'il présente au maximum ses caractères radiographiques. Au niveau de la voûte, les altérations sont beaucoup moins tapageuses ordinairement, souvent très silencieuses ; aussi la radiographie nous montre là un tableau un peu différent. Nous avons vu dans le cas de notre maître, le Dr Apert, combien la plaque radiographique était discrète en ce qui concerne les lésions de la voûte. Le Dr Léri a bien voulu nous communiquer une radiographie qu'il a prise de la tête de Cruveilhier figurant au Musée Dupuytren. Or, si on en excepte la face, l'image est tout à fait identique à celle d'une maladie de Paget.

Ainsi, l'anatomie pathologique, la radiographie nous montrent que la leontiasis ossea et la maladie de Paget présentent des points communs. Mais dans la maladie de Paget, la raréfaction osseuse est très accentuée ; dans la leontiasis ossea le tissu osseux produit au contraire un tissu compact, exubérant.

On pense actuellement que la maladie de Paget a son origine dans une lésion primitivement vasculaire. Nous ne pouvons en dire autant de la leontiasis ossea, car nous n'en avons aucune preuve. Cette lésion vasculaire serait déterminée par une infection ou une intoxication. Nous pouvons nous demander si une origine infectieuse ou toxique de la leontiasis ne peut être envisagée. Sans doute, il ne peut s'agir d'infection aiguë. Mais peut-être cette ostéite condensante qui est au premier plan dans la leontiasis n'est-elle autre chose qu'une réaction de défense contre des agents toxiques ou infectieux à virulence atténuée et qui laissent au tissu osseux

la possibilité de s'organiser. Etant donné l'âge auquel débutent les lésions, il est aisé d'éliminer les intoxications chroniques d'origine exogène. Les auto-intoxications peuvent, *a priori*, jouer un rôle plus important ; mais le rôle des agents infectieux semble plus probable. Il n'est point nécessaire de rechercher un agent spécifique. Un même microbe peut, selon le degré de sa virulence, de l'état du terrain, présenter des manifestations tantôt aiguës, tantôt chroniques. Il n'en est sans doute pas autrement ici, quoique nous ne puissions apporter de certitude. Est-il nécessaire d'incriminer l'hérédosyphilis ? On sait combien la nature syphilitique de la maladie de Paget a été discutée depuis Lannelongue et Fournier. Cette origine ne peut être mise en doute dans quelques cas ; mais on ne peut déduire de ces quelques cas une règle générale. Les mêmes recherches, faites pour la leontiasis ossea, ont permis de constater que les stigmates hérédosyphilitiques, un résultat positif de la séro-réaction sont exceptionnels dans cette maladie. Nous ne voulons pas dire que la léontiasie ne puisse être dans quelques cas déterminée par le tréponème de Schaudinn ; mais nous pensons qu'alors l'hérédosyphilis n'agit pas autrement qu'une infection atténuée. Antonelli a rapporté deux cas d'hérédosyphilis avec Wassermann positif, chez lesquels apparut une périostose progressive des os de la face aboutissant à la déformation décrite sous le nom de leontiasis ossea. Dans la première observation, l'hyperostose intéressait les os molaires, les branches montantes des maxillaires supérieurs et les os propres du nez sous une forme plutôt diffuse et à saillie modérée. Dans la seconde, l'hyperostose intéressait presque uniquement tous les os propres du nez ; les branches montantes des maxillaires n'y participaient pas ou à peine et les molaires pas du tout. Mais le nez était très saillant, très déformé en totalité et complètement obstrué. L'auteur rapproche cette hyperostose de celle qu'il a décrite comme stigmate de la syphilis congénitale et n'intéressant que le bord libre

et l'épine médiane de l'os propre du nez. Ces faits, comme celui de Dupasquier et Dufourt, de Chiene, dans lesquels la preuve sérologique ou anatomique de la syphilis était faite, sont exceptionnels. Ils indiquent qu'il s'agissait de malades syphilitiques ; mais ne permettent pas de conclure à l'origine syphilitique de l'ostéopathie considérée.

C'est parce que nous estimons que la leontiasis ossea peut être causée par des agents microbiens dénués de toute spécificité que nous comprenons qu'on ait pu en faire une forme de goundou. C'est l'étiologie que soutient Guignes dans sa thèse, en s'appuyant sur un cas de Forgeue. Les tumeurs paranasales qui constituent le goundou sont représentées par Botreau-Roussel par une ostéite raréfiante avec des zones d'ostéite condensante et lorsque les lésions sont très anciennes, par de l'ostéite condensante surtout. De plus, pour le même auteur, pour Oспен et Mell, le goundou n'est qu'un accident tertiaire du pian et serait par suite une lésion bien spécifique déterminée par un protozoaire voisin du *treponema pallidum*, le *treponema pertenuae*. Botreau-Roussel a récemment déposé au Musée Dupuytren un squelette où ces tumeurs paranasales se rencontrent avec des ostéites pianiques des os longs, le tout, constituant, pour lui, le goundou. Mais tous les auteurs ne rattachent pas le goundou au pian. Pour Brumpt, notamment, les lésions décrites sous ce nom dans le pian ne sont qu'un pseudo-goundou pianique. Pour la plupart des médecins, le goundou rentre dans le cadre des affections de nature indéterminée. En novembre 1920, à la Société anatomique de Paris, Durante et Roy apportent le résultat de leurs études sur cette question. Au point de vue anatomo-pathologique, le goundou serait constitué par un substratum fibreux au sein duquel on trouve de minces lamelles osseuses et les signes d'une réaction inflammatoire très nette ; mais de moyenne ou faible intensité. Et ils ajoutent : « Les inflammations présentant cette formule histologique

relèvent d'irritations faibles, de parasites moins toxiques que les cocci et bactéries habituelles. Les spirilloles sont peut-être susceptibles de les réaliser. On les connaît dans la syphilis et la tuberculose. Mais elles sont surtout fréquentes dans les mycoses. Il y aurait également lieu de penser aux trypanosomes et autres agents relativement élevés dans l'échelle zoologique et fréquents dans les pays chauds, dont on commence seulement à entrevoir l'importance dans la pathologie humaine. »

Nous ignorons laquelle des deux théories doit être acceptée : goudou, ostéite pianique, c'est-à-dire ayant une étiologie spécifique ou goundou, infection osseuse atténuée, déterminée par les agents microbiens les plus divers. Mais si cette dernière conception était démontrée, elle viendrait à l'appui de la nôtre. Tout en séparant très nettement ces deux affections qui diffèrent tant au point de vue clinique qu'au point de vue pronostic, nous avons tenu à constater leur parenté anatomo-pathologique et peut être pathogénique.

Il nous reste à expliquer pourquoi la leontiasis ossea se localise à l'extrémité céphalique ? Aucune raison probante ne peut en être donnée. Toutefois cette question ne se sépare peut-être pas du début de cette ostéopathie pendant l'enfance. L'enfance est l'âge de l'édification osseuse ; c'est la période de l'ostéogénèse. Or, nous savons combien le tissu osseux, jeune et en évolution, est sensible à l'infection et avec quelle prédilection les infections tant aiguës que chroniques l'attaquent au cours de la croissance.

A cette cause de nature générale, viennent s'ajouter dans l'enfance, au niveau de la face, deux facteurs locaux :

1° La fréquence des infections chroniques du nasopharynx, extrêmement répandues à cet âge de la vie, favorisées par le développement du tissu lymphoïde qui tapisse la muqueuse nasale, pharyngienne et leurs prolongements ;

2° La présence des dents qui déterminent une pathologie spéciale des maxillaires ; et, au niveau des maxillaires supérieurs, la présence des sinus qui atteindront leur volume et leur constitution définitifs à l'âge adulte. L'hyperostose diffuse des os de la face et du crâne débute généralement, avons-nous dit au niveau de l'apophyse montante du maxillaire supérieur. Nous ne croyons pas qu'il s'agisse là d'une simple coïncidence ; mais nous pensons qu'il y a lieu d'imputer ce siège des lésions débutantes à l'existence du sinus maxillaire.

Pourquoi, dira-t-on, la leontiasis ossea est-elle une affection si exceptionnelle alors que les infections nasopharyngiennes sont si banales chez l'enfant ? Il en est pour cette ostéopathie comme pour la maladie de Paget. Cette dernière est beaucoup plus rare que ne semblerait l'indiquer la nature si commune des infections et intoxications qui paraissent être à la base de sa pathogénie.

Nous ne prétendons pas apporter une solution définitive à la pathogénie de la leontiasis ossea. Nous avons recherché dans le groupe des ostéopathies chroniques déformantes systématisées, dont elle fait partie, celle qui s'en rapproche le plus. Nous croyons que, parmi elles, la maladie de Paget est celle qui, au point de vue anatomo-pathologique, présente les rapports les plus étroits avec la leontiasis. Cette considération nous a conduit à l'hypothèse que nous avons exposée, estimant que la parenté histologique traduit une parenté pathogénique.

TRAITEMENT

La *leontiasis ossea* a toujours une évolution fatalement progressive et ce pronostic fâcheux réclame une thérapeutique très active. Nous avons signalé deux cas (un de Bockenheimer et un de Green) dans lesquels le processus semblait avoir rétrocedé spontanément. Mais outre qu'on doit toujours se demander s'il s'agit d'une guérison définitive ou d'un calme trompeur, c'est une éventualité qu'on aurait tort d'escompter.

La marche chronique envahissante de l'hyperostose diffuse des os de la face et du crâne exige qu'on s'efforce de l'entraver par tous les moyens dont dispose l'arsenal médical et chirurgical.

Le traitement médical a été le premier tenté. Selon les conceptions différentes des auteurs, une thérapeutique très variée a été appliquée. On a essayé l'opothérapie glandulaire, la radiothérapie lorsqu'on a cru qu'il s'agissait d'une lésion endo-crinienne, mais sans aucune amélioration constatable. Les médecins qui ont rapporté cette ostéopathie à la syphilis ont recouru au traitement antisiphilitique. Ils n'ont obtenu aucun résultat.

A notre avis, pour qu'un traitement médical soit suivi de quelque effet, au cours de cette maladie, il faudrait pouvoir déterminer l'agent en cause. Or, jusqu'à présent il n'en est rien. Nous estimons cependant qu'il sera toujours utile de pratiquer une thérapeutique antisiphilitique, tout au moins pour se mettre en garde contre une manifestation trompeuse de cette maladie.

Devant l'impuissance des différents traitements médicaux, la question de l'intervention chirurgicale se pose. Elle a été pratiquée dans quelques cas et les résultats

en ont été tantôt satisfaisants, tantôt décevants. C'est qu'il ne s'agit pas là d'une opération bénigne. Lorsque le chirurgien prend l'instrument en main, il ne sait jamais quelle sera la limite de son intervention dans cette ostéopathie. La diffusion des lésions lui force fréquemment la main. Alors qu'il se proposait d'extirper une banale hyperostose saillante, il reconnaît que tout l'os est envahi. Or, si l'on veut arrêter la marche de l'affection, il faut enlever tout le massif osseux atteint et, pour le faire dans les meilleures conditions, intervenir dès le début. Or nous avons vu que le début clinique correspondait à une phase déjà avancée du processus anatomo-pathologique. Stanley qui s'est particulièrement attaché au traitement chirurgical de cette maladie prévient le chirurgien qu'alors même que les lésions semblent uniquement localisées à l'apophyse montante d'un maxillaire supérieur, l'os tout entier est fréquemment atteint et que le sinus maxillaire est ordinairement comblé par l'hypérostose.

Aussi, pour nous, le traitement chirurgical est-il d'action très restreinte. Outre qu'il occasionne des délabrements considérables dont le malade ne peut toujours faire les frais et qui sont d'autant moins négligeables qu'ils intéressent un enfant, ce n'est qu'exceptionnellement qu'il réalisera l'ablation complète de l'os atteint. Il faut donc très souvent se borner à des opérations palliatives : décompression cérébrale, extirpation des hyperostoses, pour ménager les organes spéciaux. Mais ce traitement est bien précaire ; on ne pourra en attendre qu'une amélioration momentanée. Contre l'hypérostose généralisée à la face et au crâne il n'y a rien à faire en dehors de ces opérations palliatives.

Les opérateurs se sont ordinairement bornés à ces opérations limitées. Horsley est intervenu dans 4 cas particulièrement favorables car les lésions étaient assez exactement localisées. Il eut deux résultats satisfaisants. Heath, après avoir enlevé le maxillaire supérieur gauche,

constata qu'au bout de deux ans l'aspect du malade était le même qu'auparavant.

Poisson, sur la demande de sa malade, fait une opération esthétique, pour essayer de remédier à sa laideur repoussante. Six semaines après le visage était plus régulier. Nous ignorons si ce résultat fut définitif.

Cole vit, à la suite de l'intervention, l'exophtalmie rétrocéder.

Keen, Kanavel, obtinrent également une diminution des symptômes.

Mackenzie dut intervenir pour remédier aux troubles respiratoires occasionnés par l'obstruction des fosses nasales.

Tous les chirurgiens qui eurent l'occasion d'intervenir dans les cas de *leontiasis ossea*, se trouvèrent en présence de lésions évoluant déjà depuis longtemps. C'est ce qui se présente généralement en réalité. Il n'y a dès lors qu'à détruire les hyperostoses dangereuses. A part quelques exceptions d'affection reconnue à son début, on devra restreindre l'indication chirurgicale, la seule de mise cependant, à un rôle palliatif.

CONCLUSIONS

1° La *leontiasis ossea*, hyperostose diffuse des os de la face et du crâne, est une affection qui, dans le groupe des ostéopathies chroniques déformantes systématisées, représente une entité morbide bien caractérisée par sa symptomatologie et son évolution.

2° Cliniquement, elle se caractérise par des hyperostoses débutant généralement au niveau de l'apophyse montante d'un maxillaire supérieur, envahissant progressivement le reste du massif facial, le maxillaire inférieur et le crâne, réalisant, quand elle est portée au maximum, des déformations monstrueuses qui lui ont valu son nom. C'est une affection bilatérale et symétrique, déterminant par le développement exubérant de ses masses hyperostosées des troubles de compression s'exerçant sur l'encéphale et les organes sensoriels. Ces troubles ne constituent pas une complication de la leontiasis, faisant toujours partie du tableau clinique à une certaine période de l'ostéopathie. Les parties molles ne sont jamais atteintes, contrairement à l'opinion de Virchow.

3° Au point de vue anatomo-pathologique, la leontiasis ossea est une panostéite sans aucun caractère spécifique. Les lésions histologiques sont celles d'une ostéite condensante et raréfiante ; l'ostéite condensante prédominant. Le rôle du périoste est secondaire.

4° La leontiasis ossea est une maladie débutant dans l'enfance. Les auteurs qui lui reconnaissent un début plus tardif ne tiennent compte que des premiers signes cliniques apparents. Or, les déformations qui révèlent cliniquement la maladie ne sont que la partie la plus

saillante de l'hyperostose, se traduisant extérieurement. A ce moment, l'os est envahi depuis longtemps. Aucune observation ne permet de supposer qu'on puisse trouver une origine congénitale au processus.

5° Essentiellement chronique, ayant une durée variant entre vingt et quarante ans, en moyenne, la leontiasis ossea est une maladie sans espoir. Elle évolue très longtemps sans porter atteinte à l'état général ; mais lorsque, par suite de son extension, elle compromet le fonctionnement et l'intégrité de l'encéphale et des organes des sens, le malade est condamné.

6° Le diagnostic de la leontiasis se pose :

1° Avec les affections locales atteignant la face ; mais qui s'en distinguent par l'aspect différent des déformations qui sont généralement unilatérales, plus limitées, ont une pathogénie connue et une évolution spéciale toujours plus courte ;

2° Avec les ostéopathies déformantes chroniques systématisées qui, beaucoup plus que le groupe précédent, créent de véritables difficultés. Cependant, généralement, si elles sont hypertrophiantes elles ne sont pas hyperostosantes et ne se localisent pas uniquement à la face. Le squelette est ordinairement atteint en des points divers.

5° Actuellement, il nous semble difficile d'établir une conception pathogénique définitive de la leontiasis ossea. Les théories proposées par les différents auteurs : périostique, trophique, endocrinienne, ne résistent pas à l'examen. Il nous semble préférable de rechercher parmi les ostéopathies déformantes systématisées, celle qui tant au point de vue clinique qu'anatomo-pathologique se rapproche le plus de la leontiasis ossea et de déduire de sa pathogénie, si possible, celle de la maladie qui fait l'objet de cette étude. L'ostéite déformante de Paget nous a paru être cette maladie. Pathogéniquement, on peut la considérer comme une cirrhose hypertrophique osseuse d'origine vasculaire par toxoinfection. Nous pensons qu'on peut envisager égale-

ment une théorie infectieuse de la leontiasis ossea. Les lésions d'ostéite condensante de cette ostéopathie sont des réactions osseuses banales à une infection non spécifique, à virulence atténuée, dont le point de départ se trouve dans le rhino-pharynx et les sinus, régions chroniquement infectées chez l'enfant.

8^e Le traitement médical de la leontiasis ossea est sans effet. Toutefois il sera toujours utile d'essayer un traitement antisyphilitique qui pourra être efficace contre une manifestation trompeuse de l'hérédo-syphilis. Il ne faudra point trop baser d'espérances sur cette thérapeutique. On peut attendre mieux du traitement chirurgical qui, étant toujours appliqué trop tardivement pour obtenir une guérison définitive, devra se borner à des opérations palliatives.

Vu : le Doyen,
ROGER

Vu : le Président de la thèse,
NOBÉCOURT

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
P. APPELL



Maxillaire supérieur normal
de l'adulte.



Portion moyenne du corps maxillaire
inférieur du malade de l'observation XII.



A



B



C

Maxillaire supérieur du malade de l'observation XII.

A) Partie latérale droite.

B) Partie moyenne.

C) Partie latérale gauche.

BIBLIOGRAPHIE

- Ager (L.-C).* — Leontiasis ossea developping in a child with diabetes insipidus and the problem of etiology (The Archives of Pediatrics. New-York, 1909, XXVI, p. 14-19).
- Allen (H.-B).* — Leontiasis ossea (Australas Med. Congr. Transactions, Victoria, 1909, II, p. 339-341).
- Antonelli.* — Hyperostoses naso-lacrymales et de la face, formes de leontiasis ossea, dans la syphilis congénitale (Transactions of the International Congress of Medicine, 1913. London, 1914 ; Section IX, Ophthalmology, p. 101-108).
- Apert (E.) et Bordet (F.).* — Leontiasis ossea au début chez un enfant de neuf ans (Bulletin de la Soc. méd. des hôpitaux, juillet 1921, séance du 24 juin).
- Astley Cooper et Travers.* — Surgical Epays, t, I, p. 157.
- Bardenheuer.* — Fall von Leontiasis (Deutsche Medicinische Wochenschrift, Leipz. und Berl., 1906, XXXII, p. 525).
- Barthélemy.* — Maladie osseuse de Paget chez l'homme et maladie du son chez le cheval. Analogie de ces deux maladies (Th. Lyon, 1901).
- Barwell.* — Case of unilateral hypertrophy of the head and face, involving bones and soft parts (Transactions of the Pathological Society of London, XXXII, 1880-1881, p. 282-284).
- Bassoe (P.).* — A case of gigantism and leontiasis ossea (Transactions of the Chicago Pathological Society, 1901-1903, p. 231-240).
- Baudon.* — De l'hypertrophie diffuse des os de la face et du crâne (Bulletin de l'Académie de Médecine, vol. 41, 1899, p. 428-448).
- Baumgarten (F.).* — De la leontiasis ossea (hyperostose des os de la tête (Th. Paris, 1891-1892, n° 183).
- Beck (C.).* — Leontiasis ossea with halisteresis (Surgery, Gynecology and Obstetrics. Chicago, 1907, IV, p. 710-715).

- Bérard (A).* — Mémoire sur quelques tumeurs de la face (Archives générales de médecine. Paris 1837, XIII, p. 401-414).
- Bickersteth.* — Peculiar disease of the cranial bones, of the hyoïd bone and of the fibula (Trans. of the patolog. Soc. of London, vol. XVII, 1866, p. 243).
- Blaud Sutton.* — Leontiasis ossea (Illustrated Medical News, London, 1889, p. 217-219).
- Bockenheimer (P.).* — Ueber die diffusen Hyperostosen der Schädel und Gesichtsknochen seu Ostitis deformans fibrosa (Virchow's leontiasis ossa (Arch. fur Klin. Chir., Berl. 1908 LXXX, p. 511-548).
- Boit.* — Ueber leontiasis ossea und Ostitis fibrosa (Arch. fur Klin. Chir. 1912, XCVII, p. 515-573).
- Bojanus.* — Froriep's Notizen aus dem Gebiete der Natur und Heilkunde (XV, 1826).
- Botreau-Roussel.* — Le goundon (Bull. et Mémoire de la Soc. Anat. de Paris, n° 9, nov. 1920).
- Le pian goundon Traité de pathologie médicale et de thérapeutique appliquée ; Sergent, Ribadeau-Dumas et Babonneix, tome XV, infections à germe connu).
- Boule (Marcellin).* — Les hommes fossiles. Eléments de paléontologie humaine.
- Breschet.* — Hypérostose du crâne chez un enfant de dix-huit mois (Académie de Médecine, 28 janvier 1834).
- Brown.* — A case of leontiasis ossea of the maxillar and hyoïd bones (Medical chronicle, vol. XI, 1889-1890, p. 463).
- Buhl.* — Un géant avec hyperostoses des os de la face et du crâne (Mittheilungen aus dem pathologischem Institute zū Munchen, 1878, p. 301).
- Chatelin (Ch.).* — La dysostose crânio-faciale héréditaire (Th. Paris, 1914, n° 209).
- Checcallereau.* — Au sujet des exostoses de l'orbite (Soc. d'ophtalmologie de Paris, séance du 10 oct. 1899).
- Chiene.* — A case of unilateral enlargement of the bones of the face and anterior crane (Edimburgh Medical Journal, 1894-95, XI, p. 346).
- Church (J.-R.).* — A case of leontiasis ossium (Mil. Surgeon, Chicago; 1914, XXXV, p. 237-242).
- Churton.* — (British Med. Journal, vol. I, 1898, p. 1392).
- Clark (J.-P.).* — A case of leontiasis ossea (Boston Medical and Surgical Journal, 1910, CLXII, p. 216).
- Cole (J.-T.).* — Leontiasis ossea with report of a case (Quartely Bull. of the Northwest Univers., Chicago, 1909-1910, XI, p. 141-147).

- Collier.* — A case of deformity of the skull simulating leontiasis ossea, associated with a condition of syringomyelia—no physical signs of syringomyelia presents. (The Lancet, 1901, I, p. 20-23).
- Comby (J.).* — La leontiasis osseuse (Archives de Médecine des Enfants, Paris 1909, XII, p. 688-692).
- Dairéoff (I.-D.).* — Contribution à l'étude des ostéopathies hypertrophiantes non classées (Th. Paris, 1899-1900, n° 508).
- Dana.* — Acromegaly, gigantism and facial hemihypertrophy (The Medical Record, vol. XL, 1893, p. 218).
- Daniels (C.-E.).* — Un cas de leontiasis ossea (cranosclerosis) (Natuurkundige Verhandelingen van de Hollandsche Maatschappij der Wetenschappen te Haarlem, 1873, IV, p. 1-27).
- De Bruin et Franck.* — Een geval van leontiasis ossea bij een kind van twee en een half jaar (Nederlandsch Tijdschrift voor Geneeskunde, Amsterdam 1908 II, p. 1873-79).
- De Castro-Freire.* — Sur l'ostéite fibreuse déformante (Archives de Médecine des Enfants, 5 mai 1921, p. 289).
- Dreisch.* — Ein Fall von Leontiasis faciei und Exophthalmus (Centralblatt für praktische Augenheilkunde, 1911, XXXV, p. 136).
- Dupasquier (D.) et Dufourt (P.).* — Un cas de leontiasis ossea (Bull. Soc. Méd. des Hôp. de Lyon, 1914, XIII, p. 364-366).
- Un cas de leontiasis ossea (Lyon Médical, 1914, CXXII, p. 1113-1115).
- Durante (G.) et Roy (J.-N.).* — Le Goundou (Bull. et Mém. de la Soc. Anat. de Paris, n° 9, nov. 1920).
- Dürck (H.).* — Beiträge zur Lehre von der Leontiasis ossea (Atti d. Cong. internaz. dei pathologi 1911, Turin, L, p. 292-298).
- Edes.* — A case of hyperostosis of the cranium (The American Journal of the Medical Sciences, 1896, p. 21).
- Ellis.* — The archives of ophthalmology XXVIII, n° 4, p. 379-385.
- Evans. (S.).* — Unilateral leontiasis ossium with optic atrophy (Birmingham Med. Review, 1917, LXXXI, p. 46).
- Fisher.* — Der Reizenwuchs (Deutsche Zeitschrift für Chirurgie, 1879, p. 57).
- Frankel (B.).* — Krankenworstellung (leontiasis ossea) (Berliner Klinische Wochenschrift. 1888, XXV, p. 895-897).
- Gaddi.* — Iperostosi Scroful. Cerebro-vertebral, Modène, 1864.

- Gagnier (L.-A.)*. — De l'ostéo-fibrome du maxillaire supérieur (th. Paris, 1910, n° 472).
- Gottstein (J.-F.)*. — Ein Fall von beginnender leontiasis cranii ossea (Correspondenz-Blatt der Vereinsdeutsch Aertze in Reichenberg, 1911, XXIV, n° VIII).
- Green (J.)*. — Ocular study of a case of leontiasis ossea with a synopsis of reported cases, showing involvement of the eyes and adnexa (American Journal of ophthalmology, 1915, XXXII, p. 291-304).
- Gruber (W.)*. — Beiträge zur Anatomie, Physiologie, Chirurgie, 1847, p. 13.
- Guignes (B.-A.)*. — La leontiasis ossea (th. Montpellier, 1904).
- Gunn*. — The Lancet, juillet 1885, p. 67.
- Hallé (J.)*. — Leontiasis ossea (Traité de médecine et de thérapeutique, Gilbert et Thoinot ; maladies des os).
- Hankel*. — Ein Fall von einseitiger Gesichtshypertrophie (Berliner Klin. Wochenschrift, 1884, p. 560).
- Harman (N.-B.)*. — Case of unilateral leontiasis ossium with optic atrophy (Proceedings of the Roy. Soc. Méd., London, 1920-1921, XIV, Sect. ophthalmology, p. 11).
- Heath*. — Garretson's system of oral Surgery, 1896, vol. I p. 1377.
- Hinsdale*. — The Journal of Nervous and Mental Diseases, XXIII, 1896, p. 803.
- Horsley*. — Five cases of leontiasis osea (The Practitioner, 1895, LV, p. 12-25).
- Howship*. — Practical observations in Surgery and Morbid anatomy, 1876, p. 22.
- Huschke*. — Ueber cranosclerosis totalis rachitica, 1858.
- Ilg*. — Hyperostose généralisée de la tête (Einige anatomische Beobachtungen, Prag., 1821).
- Jadelot*. — Description d'une tête humaine extraordinaire. Paris, 1799.
- Jourdain*. — Traité des maladies de la bouche. Paris, 1778.
- Kalindero et Critzman*. — Hyperostose diffuse des os du crâne et de la face (Presse médicale, 1896, n° 2, p. 5).
- Kanavel (A. B.)*. — Surgical intervention in leontiasis ossea, a study of the clinical histories and skulls in relation to curative and palliative operations, with the report of a case (Surgery, Gynecology and Obstetrics, 1907, IV, p. 719-734).
- Keen*. — Leontiasis ossea (International clinics, juillet 1899, p. 180).
- Kiwull*. — Ein beitrage zur Casuistik der congenitalen halbsei-

- tigen Gesichtshypertrophie (Fortsch. d. Med. Berlin, 1890, VIII, p. 121-127).
- Lack (H. L.)*. — Case of leontiasis ossium (Proc. of the Roy. Soc. Med. London, 1920-1921, Sect. laryngology, p. 1).
- Lagleyze (P.)*. — Leontiasis ossea (Anales de oftalmologia. Mexico, 1913-1914, XVI, p. 529-536).
- Archivos de oftalmologia Hispano-Amer., 1914, XIV, p. 429-434).
- Laherre*. — Essai sur l'hyperostose des os du crâne (Th. Montpellier, 1887).
- Lamb (D. S.)*. — Leontiasis ossea (Wash. Med. Ann., 1915, XIV, p. 44).
- Lane (A.)*. — Leontiasis ossea (The Med. Press and Circular, 1898, p. 116).
- Lanz*. — Leontiasis mit generalisirstem Fibroma molluscum (Deutsche Zeitschrift für Chir., 1901, LVIII, p. 580-585).
- Launois (P.-E.) et Roy (P.)*. — Etudes biologiques sur les géants, 1904.
- Law (S. H.)*. — An early case of leontiasis ossea (Med. Press. and Circ., 1907, CXXIXV. p. 147).
- Trans. of the Roy Acad. of Med. in Ireland, 1907, XXV, p. 176.
- Le Dentu*. — Périostose diffuse non syphilitique des os de la face et du crâne (Revue mensuelle de Médecine et de Chirurgie, 1879, p. 871).
- Bulletin de l'Académie de Médecine, 1890.
- Clinique chirurgicale, 1904.
- Leza (F.)*. — Leontiasis ossea (Revista de medicina de la Habana, 1915, XX, p. 258-262).
- Mackenzie (G. W.)*. — A case of leontiasis ossea operated for obstructive nasal respiration (Journal of Ophth., Otol. and Laryngol., 1916, XXII, p. 56-67).
- Malpighi*. — Œuvres posthumes.
- Mauclaire*. — Leontiasis ossea (Traité de Chirurgie Le Dentu et Delbert; maladies des os).
- Millat (E.)*. — De la leontiasis ossea, hyperostose diffuse des maxillaires supérieurs et du crâne (Th. Paris, 1891-1892, n° 222).
- Mix (C.-L.)*. — A case of leontiasis ossea (Journal of Nervous and Mental Diseases, 1908, XXVII, p. 590-592).
- Morton (R.)*. — Case of leontiasis ossea (Proceedings of the Roy. Soc. London, 1915-1916, IX. Electro-thérapeut. sect. p. 95).
- Nauwerck (C.)*. — Leontiasis ossea und Syphilis (Dermatologische Studien, 1910, XX, p. 621-630).

- Nobl.* — Leontiasische Wulstung und Anftreibung der Haut-texturen (Wiener Klinische Wchenschr., 1912, XXV, p. 933).
- Noble (J. C.).* — A case of leontiasis ossea (The Brit. Med. Journal, 1896, II, p. 1637).
- Ombredanne (Louis).* — Nouveau traité de chirurgie (Le Dentu et Delbet), t. XVI. Maladies des mâchoires. Article : hypertrophie des maxillaires.
- Otto.* — Neue seltene Beobachtungen ans dem Anat. Physiol. und Pathol. Berlin.
- Paget.* — Lectures ou surgical pathology, t. II, p. 240.
- Paquet.* — Archives de la Société de Chirurgie, 1881, p. 329.
- Patel et Pellanda.* — Hypertrophie diffuse des os de la face, leontiasis ossea, ostéomes multiples des sinus de la face (Lyon médical, 1905, p. 448-450).
- Péan.* — Tumeurs multiples des deux mâchoires (Gazette des hôpitaux, 1889).
- Pizzorno.* — Resoconto clinico statistico degli ospedali de Geneva.
- Poisson.* — Semaine médicale, janvier 1890.
- Port.* — Leontiasis ossea (Correspondenz-Blatt für Zahnärzte, 1904, XXXIII p. 193-198).
- Priestley.* — A case of leontiasis ossea (Quarterly Med Journ, 1898-99, VII, p. 154).
- Prtnce.* — Leontiasis ossea (Amer. J. of the Med. Sciences, nov. 1902).
- Putnam.* — (Amer. J. of the Med. Sciences, juillet 1896).
- Ribell, fils.* — Dissertation sur les exostoses (th. Paris, 1823).
- Robinson.* — Leontiasis ossea (Clinical Society of London, 1900). — British médical J. vol. I, 1900, p. 1230.
- Rogier (L.).* — Des hyperostoses généralisées primitives (th. Paris, 1884).
- Sandifort.* — Museum anatomicum, Leyde, 1792.
- Sattler.* — Brief report. of post-mortem examination with spécimens, of a case of leontiasis ossea in which ocular symptoms were presents (Trans. of the American opht. society, 1900-02, IX, p. 59).
- Saucerotte.* — Mélanges de chirurgie, 1801, p. 407.
- Scheick.* — Ein Fall von einseitiger Gesichtshypertrophie (Berliner Klin. Wchenschr. 1883, p. 701).
- Scheier.* — Med. Rec. 1920 XCVIII, p. 1017-1019.
- Schiller.* — Ueber einen Fall von tumorartiger Hyperostose de Schadels (Munchener Medin. Wchenschr. n. 40, oct 1901, p. 1560).
- Schmidt.* — Jahrbücher, 1834, n. 2, p. 384.

- Schutzemberger.* — Gaz. Méd. de Strasbourg, 1856.
- Semprun.* — Leontiasis ossea. (Correspond. méd. Madrid, 1902, XXXVII, p. 224-235).
- Rev. espec. med : La oto rhino-laryngol. espan. Madrid, 1902, V, p. 21-56.
- Sheehan* (J. E.). — A case of Leontiasis ossea (Med. Rec., 1920, XCVIII p. 1017-1019).
- Stack.* — A case of diffuse leontiasis ossea (Bristol Med. chirurg. Journal, 1900, XVIII, p. 316).
- Stanley.* — Treatise of the diseases of the bones, 1849, p. 291.
- Stephenson.* — Leontiasis ossea (Clin. Soc. of Manchester, 24 avril 1900).
- British Med. Journal vol. I 1900 p. 12-30.
- Sommer.* — Allgemeine Zeitschrift für Psychiatrie, Bd 54, 1897, p. 704
- Telfort* (E-D). — Leontiasis ossea, a report of a case and a review of the litterature (Med. Chronicle, 1914-15, LIX, p. 85-92).
- Thomas.* — California state Journal of Médecine, fév. 1908.
- Virchow.* — Pathologie des tumeurs, traduction française, t. II, p. 23.
- Von Bergmann.* — System of Surgery, vol I.
- Vrolik.* — Spécimen anatomo-pathologie inaugurale.
- White* (W-H.). — A case of leontiasis ossea, mégalocephalie or hyperostosis cranii (British Med. J., 1896, I, p. 1377-1379).
- Wrany.* — Canstatt's Jahresbericht, vol I, 1867, p. 274.
- Young.* — A case of Leontiasis ossea (British Med. J., 1896, p. 1303).
- Ziehl.* — Archives für Pathologische Anatomie. 1883 XCI, p. 92-105.

